

UNIVERSITE DE NANCY

1971

FACULTE DE MEDECINE

No

LE DEPISTAGE
DE LA MALADIE DE BESNIER – BOECK – SCHAUMANN
Importance de la radiologie et des examens électrologiques
(Une série de neuf cas)

THESE
PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PAR

GUY PHILIPPE GABRIEL VOLUTER

né le 22 février 1935 à Strasbourg (Bas-Rhin)

Interne au Centre Hospitalier Louis Pasteur de Colmar (Haut-Rhin)

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROUSSEL, Professeur Président
DUREUX J.B., Professeur
DUC, Maître de Conférences Agrégé Juges
SCHOUMACHER, Maître de Conférences Associé



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITE DE NANCY

1971

FACULTE DE MEDECINE

Nº

LE DEPISTAGE
DE LA MALADIE DE BESNIER – BOECK – SCHAUMANN
Importance de la radiologie et des examens électrologiques
(Une série de neuf cas)

THESE
PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PAR
GUY PHILIPPE GABRIEL VOLUTER
né le 22 février 1935 à Strasbourg (Bas-Rhin)
Interne au Centre Hospitalier Louis Pasteur de Colmar (Haut-Rhin)

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROUSSEL, Professeur Président
DUREUX J.B., Professeur
DUC, Maître de Conférences Agrégé Juges
SCHOUMACHER, Maître de Conférences Associé

UNIVERSITE DE NANCY I
UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES MEDICALES A ET B

Le président de l'U.E.R.
des Sciences Médicales A
Professeur Agrégé DUPREZ

Le Président de l'U.E.R.
des Sciences Médicales B
Professeur Titulaire DUREUX

Professeurs Honoraires

MM. CHAILLEY-BERT, HAMANT, MUTEL, FRANCK, MELNOTTE, HOUPERT,
BODART, J. HARTEMANN.

Professeurs titulaires

Anatomie	M. CAYOTTE
Anatomie pathologique	M.
Bactériologie et parasitologie	M. HELLUY
Biologie médicale	M. GRIGNON
Chimie biologique	M. WOLFF
Clinique chirurgicale A	M. CHALNOT
Clinique chirurgicale B	M. BERTRAND
Clinique chirurgicale infantile	M. BEAU
Clinique chirurgicale C	M. GROSDIDIER
Clinique chirurgicale traumatologique	M. SOMMELET
Clinique dermato-syphiligraphique	M. BEUREY
Clinique médicale A	M. HERBEUVAL
Clinique médicale B	M. KISSEL
Clinique des maladies cardio-vasculaires	M. FAIVRE
Clinique de neurologie et psychiatrie	M. ARNOULD G.
Clinique de neuro-chirurgie	M. LEPOIRE
Clinique obstétricale	M. RICHON
Clinique ophtalmologique	M. THOMAS
Clinique oto-rhino-laryngologique	M. GRIMAUD
Clinique de pédiatrie et puériculture	M. NEIMANN
Clinique de pneumo-ptisiologie	M. LAMY
Clinique rhumatologique	M. LOUYOT
Clinique stomatologique	M. GOSSEREZ
Clinique des voies urinaires	M. GUILLEMIN
Electro-radiologie clinique	M. ROUSSEL
Embryologie	M. DOLLANDER
Histologie	M. LEGAIT
Hydrologie thérapeutique et pharmacologie	M. LAMARCHE
Hygiène et médecine sociale	M. SENAULT
Médecine du travail et réadaptation	M. PIERQUIN
Pathologie générale et réanimation	M. LARCAN
Pathologie médicale	M. HARTEMANN
Physiologie	M. ARNOULD P.
Physio-pathologie respiratoire	M. SADOUL
Physique	M. BURG
Thérapeutique	M. HEULLY
Pathologie chirurgicale	M. LOCHARD

Professeurs titulaires à titre personnel

Pathologie chirurgical cardio-vasculaire	M. BENICHOUX
Exploration fonctionnelle ophtalmologique	M. CORDIER
Nutrition et maladies métaboliques	M. DEBRY
Maladies infectueuses et réanimation neuro-respiratoire	M. DUREUX
Bactériologie, virologie, immunologie	M. de LAVERGNE
Informatique médicale	M. MARTIN
Puériculture et génétique	M. PIERSON
Anatomie et cytologie pathologiques	M. RAUBER
Gérontologie et Gériatrie	M. CUNY



Professeurs sans chaire

MM. BOUVEROT, GROSS, PAYSANT, RIBON, SCHMITT, TRIDON.

Maîtres de conférences agrégés

Anatomie et organogénèse	N	
Anatomie et organogénèse	M.	RENARD
Anatomie pathologique	M.	DUPREZ
Anesthésiologie	M.	PICARD J.M.
Anesthésiologie	Mme	LAXENAIRE
Bactériologie	M.	BURDIN
Carcinologie	N	
Cardiologie	M.	PERNOT
Chimie	M.	NABET
Chimie	N.	
Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire	M.	MATHIEU
Chirurgie	M.	BESSOT
Chirurgie	M.	FRISCH
Chirurgie	M.	MICHON
Chirurgie infantile	M.	PREVOT
Dermato-vénérologie	M.	WEBER
Radiologie	M.	PICARD L.
Electroradiologie	Mme	TREHEUX
Electroradiologie	M.	BERNADAC
Electroradiologie	M.	HOEFEL
Gynécologie et obstétrique	M.	LANDES
Hématologie	M.	STREIFF
Hygiène	M.	FOLIGUET
Médecine et thérapeutique	M.	GAUCHER A.
Médecine et thérapeutique	M.	GILGENKRANTZ
Médecine et thérapeutique	M.	GRILLIAT
Médecine et thérapeutique	M.	HURIET
Médecine interne	M.	THIBAUT
Médecine interne	M.	DUC
Médecine interne	M.	GAUCHER P.
Médecine interne	M.	
Médecine légale	M.	de REN
Neuro-chirurgie	M.	MONTANT
Neurologie et psychiatrie	M.	LAXENAIRE
Ophthalmologie	M.	RENY
Orthopédie et traumatologie	M.	
Oto-rhino-laryngologie	N	
Parasitologie	M.	PERCEBOIS
Pathologie expérimentale	M.	LACOSTE
Pharmacologie	M.	ROYER
Pédiatrie et génétique médicale	M.	MANCIAUX
Pédiatrie et génétique médicale	M.	VERT
Pneumo-ptisiologie	M.	ANTHOINE
Physiologie	M.	BOULANGE
Physiologie	M.	BOURA
Physique	M.	ROBERT
Stomatologie	M.	

Maître de conférences associé

Electroradiologie M. SCHOUMACHER

Agrégés libres

MM. ANDRE — ARNULF — ALGAN — WAYOFF — CHARDOT

Les U.E.R. des Sciences Médicales A et B ont arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui leur seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elles n'entendent ni les approuver, ni les imputer.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ROUSSEL

Professeur Titulaire de la Chaire d'Electro-Radiologie de la Faculté de
Médecine de Nancy

Directeur du Centre de Radiothérapie de Nancy

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous avons le privilège d'être de ses élèves. Son humanité et sa conception de
l'exercice de la médecine en font un maître très attachant.

En témoignage de notre très grand respect.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

A Monsieur le Professeur DUREUX

Titulaire à titre personnel en Maladies infectieuses et en Réanimation neuro-respiratoire.

Il nous a accueillis avec beaucoup de cordialité. Nous tenons à lui exprimer toute notre gratitude pour l'intérêt qu'il nous porte.

A Monsieur le Professeur DUC

Maître de conférence agrégé en Médecine interne.

Nous le remercions de l'aide qu'il nous a apportée dans la rédaction de cette thèse. Ses conseils nous ont été très utiles. Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur SCHOUMACHER

Maître de conférence associé en Electro-Radiologie.

L'enseignement qu'il nous a donné nous est très profitable. Nous le remercions d'avoir accepté de siéger dans notre jury de thèse.

A Monsieur le Docteur WARIN

Médecin-Chef du Service de Pneumo-Phtisiologie

A Monsieur le Docteur STOECKEL

Médecin-Chef Adjoint du Service de Pneumo-Phtisiologie

CENTRE HOSPITALIER L. PASTEUR de COLMAR

Nous les remercions de nous avoir prêté leur concours et leurs archives.

A Monsieur le Docteur FLORANGE

Médecin-Chef du Service d'Anatomo-Pathologie
CENTRE HOSPITALIER L. PASTEUR de COLMAR

Nous le remercions d'avoir mis à notre disposition le matériel anatomo-pathologique.

A Monsieur le Docteur KIRCHER

Attaché au Laboratoire d'Electro-myographie.
CENTRE HOSPITALIER L. PASTEUR de COLMAR

Nous le remercions tout particulièrement pour son concours et ses conseils.

A Monsieur le Docteur LANGS

Médecin-Chef de Service. Radiodiagnostic A

A Monsieur le Docteur NARDIN

Médecin-Chef de Service. Radiodiagnostic A

A Monsieur le Docteur WAECKEL

Médecin-Chef de Service. Radiodiagnostic B

A Monsieur le Docteur DREYER

Médecin-Chef de Service. Radiodiagnostic B

CENTRE HOSPITALIER L. PASTEUR de COLMAR

Nous avons passé dans leurs services en tant qu'interne. Ils nous ont fait découvrir la radiologie et l'expérience acquise à leur contact nous sert quotidiennement. Qu'ils trouvent ici le témoignage de notre reconnaissance pour la sympathie qu'ils nous ont toujours manifestée.

A Monsieur le Docteur Jean BARTHELME

Médecin-Chef du Service de Médecine

A Monsieur le Docteur WIEDERKEHR

Médecin-Chef de Service de Médecine

CENTRE HOSPITALIER L. PASTEUR de COLMAR

A MON PERE

Qui m'a éclairé de son expérience

A MA MERE

A MON EPOUSE

Qui m'a secondé dans la rédaction de cette thèse

A MA SOEUR

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

— SERMENT —

Sur ma conscience, en présence de mes Maîtres et de mes Condisciples, je jure d'exercer la médecine suivant les lois de la morale et de l'honneur, et de pratiquer scrupuleusement tous mes devoirs envers les malades, mes confrères et la société.

LE DEPISTAGE
DE LA MALADIE DE BESNIER — BOECK — SCHAUMANN

Importance de la radiographie et des examens électrologiques.

Une série de neuf cas.

INTRODUCTION

Dans l'historique des phénomènes radiologiques décelables dans le poumon, au cours de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, on peut distinguer trois périodes quant à l'évolution de nos notions de plus en plus précises sur ses manifestations cliniques, anatomo-pathologiques et radio-morphologiques.

Ainsi l'on peut parler d'une période d'affirmation, d'une période de doute et d'une période bio-clinique et par conséquent de clarification.

a) Première période

Lorsque Pautrier, dans une séance mémorable de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris en 1934, exposa ses recherches cliniques et radiologiques sur la sarcoïdose, il inaugura une période qu'on pourrait appeler d'affirmation. Aussi bien lui, que son interne Jacob et son radiologiste Schaaf croyaient que toute image adénopathique ou "nodulaire" du poumon, combinée avec des sarcoïdes cutanées était ipso facto un reflet dans cet organe de la maladie de B.B.S.

"C'était une maladie de dermatologiste, les lésions cutanées ayant été les premières à attirer l'attention parce que visibles, tandis que les lésions viscérales, non douloureuses, passaient inaperçues. C'est l'examen systématique de nos malades et en particulier l'examen radiologique qui nous a fait dépister les lésions pulmonaires...

L'affection étant une maladie de système, une grande réticulo-endothéliose, pouvant se manifester en tous points de l'organisme, il n'y avait pas de raison pour qu'elle débutât toujours par la peau, et je venais vous demander, à vous cliniciens avertis, de rechercher et de nous présenter des cas à formes pulmonaires pures, pour lesquelles on avait porté jusque là le diagnostic de granulie froide..."

L'affirmation était nette : cette nouvelle maladie devait avoir par conséquent son radio-morphisme propre (Soc. méd. Hôp. Paris, 13 mai 1953). Cependant cette tendance à une simplification catégorique était excusable si l'on considère qu'à pareille époque les méthodes radio-tomographiques n'étaient pas encore entrées dans la pratique courante, que nos notions sur le fond anatomique des données radiographiques étaient en pleine évolution, et que l'on ignorait les phénomènes radio-kinétiques du BBS qui ont avec ceux de la bacilliose certains points d'analogie frappante.

Ces analogies ont trait aux "mouvements de balance" que nous retrouvons dans les deux maladies. On sait que ces mouvements qui expriment d'un côté les migrations du bacille dans le sang et de l'autre la présence des toxines dans des organes spécialement réceptifs, tels les séreuses et les filtres sanguins, sont à la base des tendances migratrices si caractéristiques du dynamisme tuberculeux. Or, ces mêmes migrations et localisations à caractère fugace se voient aussi dans le BBS. L'argument avancé plus tard

par Pautrier, qui voulait voir justement dans ce phénomène une contre-épreuve pour sa pathogénie bacillaire, a été nettement contredit par Burnand. 1)

Le radiologiste de nos jours connaît ces images fugaces qui peuvent se suivre à des intervalles plus ou moins courts et qui révèlent dans le poumon soit une exsudation interstitielle, soit un amas de petits foyers nodulaires, soit un agrandissement de l'ombre cardiaque (cœur toxique) ou du volume de la rate et, intercalé entre ces images, encore un érythème nouveau.

b) Deuxième période

La période de doute quant à la véritable nature du BBS a débuté avec l'expérience connue de W. Jadassohn. 2)

Sur le plan dermatologique l'expression morphologique de la maladie se rattache à certaines formes du lupus vulgaire. Les constatations des auteurs américains concernant la spécificité des réactions tissulaires produites par les différentes fractions du bacille de Koch et en particulier la production de cellules épithélioïdes classiques par la fraction phosphatide étaient un argument de plus en faveur de la tuberculose.

La question était de savoir s'il s'agissait dans les lésions de bacilles particulièrement riches en lipoïdes ou en phosphatides, ou si les réactions de l'organisme de certains malades avaient pour effet de libérer plus spécialement la fraction phosphatidique du bacille.

Toutes ces hypothèses incitèrent Jadassohn à inoculer des bacilles de Koch à une série de rats. On sait que le rat est peu sensible aux infestations bacillaires : il doit donc posséder un terrain spécial. Or, le résultat de ces inoculations fut une floraison de tubercules dont la structure était la réplique fidèle de la sarcoïde classique avec des éléments épithélioïdes typiques. (Il faut souligner en outre que le rat a une anergie à la tuberculine et que son sang est exempt d'anticutines.)

De là à considérer le BBS comme une tuberculose anergique à immunité élevée et à sensibilité amoindrie, il n'y avait qu'un pas. Car déjà l'architecture histologique, en dehors de toutes les autres considérations immunologiques semblait confirmer ce point de vue. Le nombre élevé d'éléments épithélioïdes semblait plaider pour une immunité robuste, soutenue par des anticorps humoraux de taille. Finalement, le manque presque total soit de contingents périfocaux, soit de lymphocytes à la périphérie des palissades épithélioïdes, soulignait la faiblesse de toute sensibilité.

Pourtant, lorsqu'on étudie les aspects cliniques et la grande gamme du spectre radiomorphologique de cette maladie, on est frappé de constater que, malgré tous ces facteurs temporisateurs, on peut se trouver en présence d'une évolution rapidement cachectisante, ressemblant étonnamment à une typho-bacillose. Pour un oeil averti, le BBS se traduit fréquemment par des phases

1) Bulletin. Med. Suisse : 38, 104, 1939

2) Cité d'après Leitner (1) : Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann, B. Schwabe 1942.

fébriles soudaines, pour aboutir ensuite, comme après un orage régénérateur, à une période calme, suivie par une stabilisation progressive.

Le terme "réticulo-endothéliose bénigne", dû à Pautrier et son école s'est avéré complètement impropre. 1) On s'est d'ailleurs aperçu à la longue, contrairement à l'opinion de l'auteur strasbourgeois, que les lésions cutanées n'étaient que la projection au niveau de la peau des lésions internes.

Dans les années qui suivirent 1940, de nouvelles localisations du BBS furent décrites, soulignant définitivement l'universalité de la maladie et sa distribution sur toutes les branches de la médecine clinique, immunologique et anatomopathologique.

c) Troisième période

C'est depuis une vingtaine d'années seulement que s'est ouverte l'époque bioclinique du BBS. De grands progrès ont été réalisés avec l'examen systématique de la musculature chez des sujets atteints de la maladie. Celui-ci a en effet permis de constater, pour ainsi dire comme une loi biologique, une polymyosite nodulaire épithélioïde dans la majorité des cas.

"La fréquence de ces lésions, décelées sur de petits échantillons musculaires prélevés par biopsie, est d'autant plus étonnante que, d'une part, aucune indication anatomique ne guidait le choix de la région à examiner et le prélèvement était généralement effectué au hasard, et que d'autre part, seule la présence d'un nodule épithélioïde permettait le diagnostic de sarcoïdose, la musculature conservant le plus souvent entre ces formations un aspect histologique absolument normal". 2)

Ces faits mettent en évidence le caractère extrêmement généralisé et disséminé de cette polymyosite installée sournoisement dans les cas de BBS larvés.

Dix ans après la discussion âpre sur la nature bacillaire ou non-bacillaire par Bachmann, Turiaf, Carlotti, Blanchon, Uehlinger, Renaut et Hermann, pour citer les travaux les plus saillants sur la question du début et de la fin de cette maladie pleine de "bizarreries", 3) il est permis de dire que les formes classiques de la tuberculose n'affectent pratiquement pas, dans une étendue notable, la musculature. Même dans les tuberculoses miliaires généralisées, le muscle reste le plus souvent intact. 4).

Ces données nous permettent la conclusion suivante :

1) Baezner, Thèse No 2093, Genève, 1952.

2) La participation de la musculature à la maladie de BBS. *Helvetica medica Acta*, Vol. 22, 1955, Fasc. 1, 16-42

3) *Presse méd.* 39, 1948

4) Cas 82/54 : Procès verb. Inst. Path. Genève. (Tubercules jeunes miliaires au niveau des poumons, du foie, de la rate, des reins, de la moelle osseuse, etc. aucun dans la musculature.)

- 1) Il y a une opposition frappante entre la rareté de l'atteinte musculaire tuberculeuse et la fréquence de la myosite par sarcoïdose.
- 2) On constate un comportement différent de la musculature au cours de ces deux maladies.

Dans tous les cas où l'image radiologique du système respiratoire ou osseux révèle des foyers présentant des difficultés à l'interprétation bio-clinique (symptômes objectifs et subjectifs, laboratoire) la biopsie musculaire s'avère utile. On peut même souligner que, dans ce cas, il y a deux conditions indicatives :

- 1) La recherche d'une épreuve histologique dans un muscle apparemment normal lorsqu'une atteinte viscérale sarcoïdienne est soupçonnée.
- 2) Le diagnostic différentiel des modifications apparentes de la musculature dans les affections suivantes : la polymyosite chronique idiopathique, souvent associée à des lésions cutanées et nerveuses (dermato-myosite et neuro-myosite), les polymyosites qui entrent dans le cadre des maladies dites du collagène, dont surtout la polyarthrite chronique évolutive (PCE), la sclérodermie, le lupus érythémateux disséminé, la périartérite noueuse, et même parfois le rhumatisme articulaire aigu.

Staehelin 1) a pourtant décrit la coexistence, chez un même sujet, de lésions de périartérite noueuse et de sarcoïdose. Cette coexistence s'est révélée au niveau de la rate, lieu de préférence. Pareille localisation n'est certainement pas due au hasard, et elle illustre une parenté pathogénique entre sarcoïdose et collagénose.

Myers et coll. 2) signalent la fréquence de symptômes de RAA lors des premiers stades d'un BBS. Löfgren 3) parle d'une maladie de Still chez un enfant porteur d'une sarcoïdose généralisée.

Citons enfin Castellanos et Gallan 4) qui démontrent la présence d'artérites dues au BBS pouvant même être associées à un syndrome de Waldenström. Tous ces faits, conclut Maurice, de même que la fréquence de la polymyosite, semblent indiquer que l'apparition d'une sarcoïdose est conditionnée par un état hyperergique du sujet, réaction particulière à un agent de nature discutée, tuberculeux ou non.

Toujours est-il que le test musculaire est à considérer comme un pas en avant très important dans l'identification du BBS par le fait même que la musculature, au cours de cette maladie si particulière, possède pour ainsi dire une sensibilité spécifique.

Quant aux caractères biocliniques du BBS, ils se résument par le tableau suivant :

— Absence de bacilles de Koch dans les cultures obtenues à partir de tissus malades et résultat négatif de leur inoculation au cobaye. Absence également de tout autre agent pathogène décelable.

1) Virch Arch. 309, 235, 1942

2) Am. J. Med. 12, 161, 1952

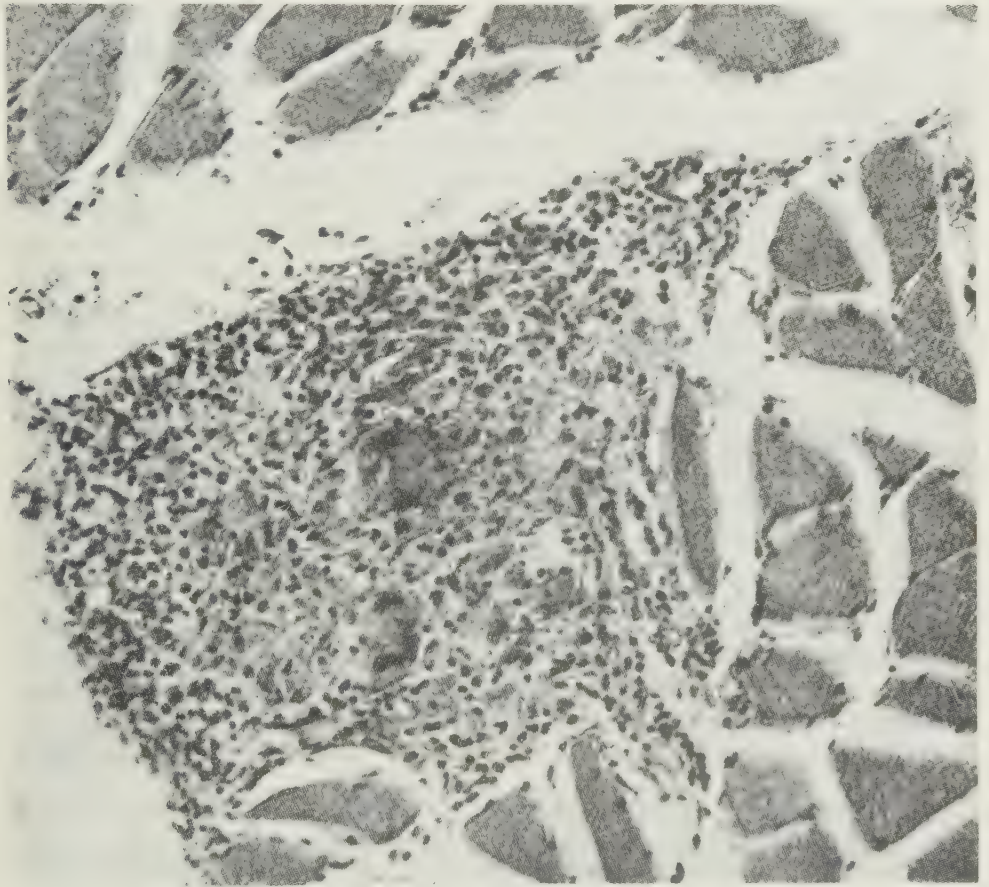
3) Act. Med. Scand. 145, 6, 432, 1952.

4) Am. J. Dis. Child. 71, 513, 1946.

— Outre ces conditions indispensables au diagnostic du BBS, il faut citer des facteurs fréquemment rencontrés dont la présence est pathognomonique, à savoir : une proportion élevée de réactions négatives à la tuberculine, une dysprotidémie fréquente avec hyperglobulinémie intéressant les groupes bêta ou gamma, généralement aux dépens des albumines.

— Une tendance à l'hypercalcémie.

Finalement, qu'est-ce que la période bioclinique a apporté à la radiologie ? D'abord un appoint à notre diagnostic grâce à la biopsie musculaire (certains auteurs recommandent la biopsie sur le gastrocnémien) ; puis un enrichissement des images à analyser dû aux acquisitions nouvelles en radio-morphologie, basées sur la comparaison du fait radiographique avec le fait anatomoclinique. Une nouvelle classification des formes chroniques du BBS en est résultée.



Biopsie musculaire (deltoïde). Stade du début. Nodule jeune dans une musculature d'aspect normal. Deux cellules géantes ; absence de caseum et de B.K.
Grossissement 154 fois. Coloration : hématoxine éosine.
(P. MAURICE.)

Rappel séméiologique de la sarcoïdose endothoracique

Les déterminations endothoraciques de la sarcoïdose sont les plus caractéristiques de la maladie ; (elles existent dans 95% des cas).

On distingue :

- 1) Les formes ganglio-pulmonaires, parmi lesquelles il y a :
 - des formes ganglionnaires
 - des formes pulmonaires nodulaires ou réticulo-nodulaires
 - et des formes médiastino-pulmonaires associées.Ces trois aspects constituent les formes initiales.
- 2) Les formes infiltratives et densifiantes qui peuvent être nodulo-infiltratives, conglomérées, ou bariolées, auxquelles il convient d'ajouter les aspects bulleux et cavitaires.
- 3) Les formes séquellaires avec sclérose pulmonaire et emphysème résiduel, qui sont très dyspnéisantes.

Nous allons décrire successivement les trois formes évolutives.

1) Les formes initiales.

a) La sarcoïdose ganglio-médiastinale pure.

Elle est particulièrement latente, en dépit parfois du développement considérable des adénopathies. Elles sont alors découvertes à l'examen radiologique systématique et bien précisées sur les tomographies entre 7 et 11 cm du plan postérieur sous l'aspect de grosses masses opaques, allongées verticalement, ovalaires, à bord externe polycyclique. Elles sont habituellement bilatérales et symétriques et atteignent les ganglions interbronchiques. Leur évolution est variable. Elles peuvent être stationnaires de longues années, se résorber spontanément ou préluder aux manifestations pulmonaires.

b) La miliaire sarcoïdosique.

Elle est faite d'un semis de fines granulations grosses comme un grain de mil, disséminées dans les deux champs pulmonaires. Elle est à maximum périhilaire, respecte l'apex et la base. Elle est souvent d'aspect moins fin que la miliaire tuberculeuse.

c) La forme macro-nodulaire

Elle est plus fréquente que la précédente. Elle est faite de grains plus gros, irrégulièrement répartis, inégaux entre eux, nombreux en certains points, rares en d'autres. Ils sont réunis entre eux par des opacités linéaires en maille de filet, l'ensemble réalisant cet aspect réticulo-nodulaire.

d) La sarcoïdose médiastino-pulmonaire associe aux adénopathies les images parenchymateuses déjà décrites.

Ces lésions initiales peuvent régresser au bout de longs mois, voire des années, ou, à l'opposé, être le prélude de formes dites évoluées.

2) Les formes évoluées.

C'est à ce stade qu'apparaissent les signes fonctionnels : dyspnée ; toux, expectoration, et surtout algies thoraciques diffuses ou localisées. Des signes généraux peuvent les accompagner : fièvre, amaigrissement, sueurs, asthénie.

A la radiologie, on observe deux ordres de lésions parenchymateuses alors que les intumescences ganglionnaires ont le plus souvent disparu. Il peut s'agir :

- d'infiltrats nuageux, opacités floconneuses non homogènes mal limitées et qui peuvent occuper une surface étendue des parenchymes pulmonaires.

- les infiltrats conglomérés donnent des images très opaques mal limitées à contours irréguliers rappelant parfois l'aspect broncho-pneumonique.

- des lésions les plus diverses peuvent s'associer entre elles et donner un aspect bariolé. A ces lésions peuvent parfois s'ajouter des opacités systématisées.

- des bulles et des cavités peuvent exister en dehors même de toute tuberculisation, elles sont alors finement cerclées, ovalaires le plus souvent, et on les interprète comme des bulles d'emphysème consécutives à une sténose bronchique.

3) Les formes dites séquellaires peuvent associer une sclérose parenchymateuse et des zones d'emphysème.

Les formes séquellaires sont très dyspnéisantes et peuvent entraîner la mort par cachexie ou au cours d'une insuffisance ventriculaire droite.

Les angiocardigraphies lorsqu'elles ont été pratiquées ont montré une nette diminution de la vascularisation pulmonaire, expliquant peut-être les vraies cavités par nécrose vasculaire.

4) Les localisations pleurales sont exceptionnellement de type exsudatif et lorsqu'elles existent, elles sont difficilement rapportées à leur cause.

Aujourd'hui, la ponction-biopsie pleurale dans cette éventualité permet le plus souvent de faire le diagnostic.

Le pneumothorax proprement dit est très rare, dû alors à la rupture d'une bulle d'emphysème.

5) Les localisations bronchiques peuvent connaître deux mécanismes :

- d'une part, les compressions extrinsèques par adénopathie ;
- d'autre part, et surtout les localisations sarcoïdiques endobronchiques qui sont souvent latentes.

6) Les dilatations bronchiques des fibroses pulmonaires résiduelles peuvent être l'aboutissant grave de la maladie.

(d'après PARIENTE (56)).

Le diagnostic différentiel.

Il se pose avec des altérations multiples.

On a cru longtemps à des signes radiologiques pathognomoniques, caractéristiques de la sarcoïdose endothoracique. Il n'y en a pas. C'est le résultat d'investigations comparatives de radiologistes du monde entier pendant les quarante dernières années. D'après leurs conclusions toutes les images lésionnelles du BBS ont des similitudes avec tous les reflets, qu'ils soient du type miliaire, homogène ou excavé, d'une multitude de maladies qui affectent le poumon.

Voici donc l'innombrable cortège des "sosies" radiologiques dans le domaine de la pathologie pulmonaire :

1) En premier lieu, toute la gamme des différents stades de la tuberculose classique, chez l'enfant, l'adolescent, l'adulte et le vieillard.

2) Les néoplasmes bronchiques, l'adénomatose incluse. Les métastases pulmonaires, pleurales et médiastinales des cancers hétérotopes (utérus, ovaire, testicules, reins, thyroïde, etc..., le chorioépithéliome, les ostéo- et myosarcomes).

3) Toute la morphologie de la syphilis et de la maladie de Hodgkin.

4) La stase pulmonaire avec altérations secondaires à la suite d'une insuffisance cardiaque (rétrécissement mitral). Artériosclérose noueuse du poumon. Infarctus pulmonaire. Hémosidérose.

5) Les foyers miliaires et confluents de la leucémie.

6) Les pneumoconioses : aluminium, amiante, baryte, beryllium, fer, émail, charbon ; tous les métaux industriels de petit volume. L'acide silicique (quartz), les silicates (talc, kaolin), les poussières de bois et de plastique causant une protéinose alvéolaire, les poussières de coton,...

D'autres affections simulent plus rarement la sarcoïdose.

7) La bronchiolite oblitérante. Le granulome éosinophile.

8) Tous les foyers survenant dans l'asthme.

9) Maladie de Bang ; les infestations par broncho-pneumonie des chevaux, la maladie des porchers, la fièvre de Malte, les formes miliaires de la leptospirose.

10) Toutes les localisations pulmonaires des infections virales. (psittacose, etc...)

11) La peste (pneumonique)

12) Les maladies tropicales : bilharziose, paludisme, etc...

13) Les infestations parasitaires : histoplasma, coccidioïdes ; coccidio-mycose, ascaridiose, amibes, ténia échinocoque, paragonimiasse.

14) Les kystes pulmonaires (K. dermoïde)

15) L'artériosclérose pulmonaire.

16) Le rhumatisme articulaire aigu et chronique ; syndrome de Caplan.

17) Les mycoses : actinomycose, blastomycose.

18) Les modifications du parenchyme après irradiation (Rayons X, cobalt)

19) Diphtérie, coqueluche, scarlatine.

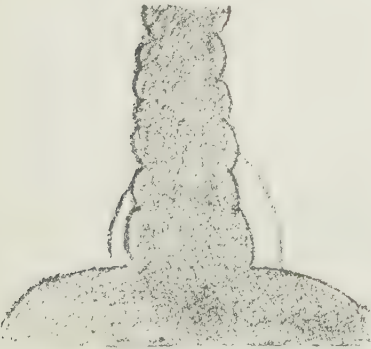
- 20) Les Lipoïdes : Maladie de Gaucher et de Niemann-Pick ; Xanthomatose (maladie de Schüller-Christian), amylose.
- 21) La sclérodermie.
- 22) Les pneumopathies après injection de matières toxiques (pétrole)
- 23) Les gaz toxiques.

EN DEFINITIVE, seule l'histologie permet le diagnostic avec une quasi-certitude.

La lésion élémentaire est constituée par le NODULE EPITHELIOIDE, amas de cellules d'aspect monomorphe à protoplasme acidophile, à noyau clair et vésiculeux, entouré d'une couronne de lymphocytes. Il peut y avoir au sein du nodule quelques cellules géantes, parfois même une caséification très discrète (c'est dire que l'histologie elle-même ne permet pas toujours la différenciation avec la tuberculose). L'extrême diffusion de ces nodules, leur aspect monomorphe permettent cependant d'opter en faveur de leur origine sarcoïdique. Les corps de Schaumann, les inclusions cytoplasmiques de cellules de Langhans seraient caractéristiques.

Ces lésions histologiques peuvent diffuser à tous les parenchymes où elles gardent le même aspect.

Schémas de différenciation par tomographies dans quelques adénopathies médiastinales dues au BBS.



“Sac de noix”. Atteinte de presque toute la cage médiastinale par un amas de ganglions confluents, dont les plus externes font saillie sur les bordures latérales.



“Image en sablier”. Les deux étages extrêmes du médiastin hébergent des agglomérats ganglionnaires.



“Image en fuseau”. Les ganglions tuméfiés, surtout à la partie supérieure, ont fusionné avec les contingents hilaires, principalement à droite.



L'image en “ailes de papillon”.

Cet aspect radiologique du sarcoïde hilo-pulmonaire a été considéré dans la période d'affirmation comme absolument pathognomonique par PAUTRIER et SCHAAF. C'est ASSMANN 1), dans une étude critique, qui a décrit des images radiologiques similaires dans la bronchiolite oblitérante chronique.

1) ASSMANN H. Fortschr. Gebiet der Röntgenstr. 35, 1041, 1927.

d) Notice historique sur l'évolution de nos notions sur la nature du BBS

D'après Thoyer 1), ce que nous appelons aujourd'hui la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, a été connu, par ses divers symptômes, il y a un siècle environ, sans toutefois être identifié comme une entité pathogénomique. Celle-ci n'est reconnue que depuis 50 ans environ.

En 1889, Besnier a décrit, sous le terme de *lupus pernio*, la sarcoïde de la peau. Puis ce fut Boeck qui signala les localisations extradermiques, non encore reconnues, comme faisant partie du BBS : dans les os, sur la muqueuse du nez, sur les conjonctives et les ganglions. C'est en 1914 que Schaumann, grâce aux rayons X, a découvert les altérations sarcoïdiennes du poumon.

Au cours des années qui suivirent la première guerre mondiale, tous ces symptômes ont été unifiés et groupés sous le terme de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Et, comme nous l'avons dit au début, ce fut Pautrier qui en fit la première description complète en 1934.

1) Thoyer, G. Bull. med. chir. app. resp. 14, 55, 1939.

I

DEPISTAGE

DE LA SARCOIDOSE PAR EXAMEN RADIOLOGIQUE SYSTEMATIQUE

Pendant longtemps, les découvertes de cas de sarcoïdose reposèrent essentiellement sur des manifestations cliniques, fonctionnelles ou physiques ; mais les travaux ultérieurs mirent en évidence des cas de plus en plus nombreux où la clinique était totalement absente et la découverte, souvent fortuite, obtenue par le seul examen radiologique pulmonaire.

Certes, LEITNER, dans son ouvrage classique, relativement récent (1949), (mais regroupant surtout des cas étudiés pendant la guerre et peu après), ne cite que deux cas de sarcoïdose pulmonaire, découverts par examen radiologique systématique (scopie d'incorporation) ; mais les autres écrits, plus récents, en décrivent bien davantage.

Notre intention n'est pas de récrire la symptomatologie du BBS endothoracique, mais nous croyons utile de montrer l'importance du silence clinique dans chaque forme de sarcoïdose pulmonaire, tel que le montre l'ouvrage fondamental de J. TURIAF et J. BRUN et où il prédomine dans chaque forme de cette maladie dont le classement est (signe capital) radiologique.

– Dans les formes ganglio-médiastinales, “l'adénopathie est souvent une surprise d'examen radiologique. Dans l'immense majorité des cas, elle est cliniquement muette, ne comportant ni expression fonctionnelle, ni signe physique. Les signes généraux sont rares...”

“Cette étonnante tolérance de l'organisme vis-à-vis de l'adénopathie intra-thoracique de la sarcoïdose est d'autant plus remarquable qu'il s'agit d'intumescences ganglionnaires souvent considérables. Les observations dans lesquelles il est fait mention de témoignages cliniques de compression des organes du médiastin par les adénopathies sont exceptionnelles...”

“La notion de discordance entre l'énormité anatomique des hypertrophies ganglio-hilaires et l'absence de désordres fonctionnels doit demeurer un fait susceptible d'orienter le diagnostic dans les formes solitaires. (p 32-33)

– Les formes nodulaires, réticulo-nodulaires et médiastino-pulmonaires “sont fréquemment dépourvues d'expression clinique. Elles sont fonctionnellement silencieuses et compatibles avec un bon état général. C'est pourquoi elles se trouvent dans nombre de cas parmi les révélations des examens radiologiques de contrôle systématique.” (p 42)

En ce qui concerne les formes infiltratives et densifiantes “quelle que soit la forme radiologique, il est souvent remarquable de noter LA PAUVRETE DE LA SCENE FONCTIONNELLE”. Leurs signes “sont souvent très discrets ou même absents malgré l'intensité de certaines atteintes radiologiques.” (p. 72)

Les bulles isolées et cavités sarcoïdosiques “surgissent schématiquement en deux éventualités différentes : tantôt elles constituent de **simples** **trouvailles** radiologiques chez des malades ayant peu de troubles fonctionnels, tantôt elles se dessinent sur les films d'une sarcoïdose étendue et dyspnéisante.” (p 89)

Les atteintes bronchiques “sont souvent latentes et ne déterminent pas, comme la tuberculose, des troubles sévères de la ventilation pulmonaire.”

Et TURIAF et BRUN concluent : “La sarcoïdose pulmonaire se développe habituellement dans un tel silence fonctionnel que son début clinique est dans la très grande majorité des cas impossible à saisir ni même à situer dans l’histoire de la maladie, malgré un interrogatoire attentif.”

Les formes radiologiques atypiques sont également souvent cliniquement muettes et découvertes par cliché pulmonaire systématique comme le montrent P. OUDET et ses collaborateurs. (55)

La pauvreté clinique, l’importance du cliché pulmonaire sont également soulignés par de nombreux autres auteurs.

En France, H. BROCARD et M.R. VANNIER (15) notent sur les 129 sujets atteints de sarcoïdose qu’ils ont étudiés, 111 débuts inapparents. Ils soulignent d’ailleurs que ces cas furent découverts “rarement en raison de l’apparition de symptômes fonctionnels et généraux, bien plus souvent par les examens systématiques, notamment ceux qui sont effectués chez les agents de l’Assistance Publique.”

Il faut toutefois noter que le début asymptomatique est moins fréquent chez les Antillais de Paris (76%), sujet même de leur étude, que dans le groupe témoin des Européens (87%, proportion énorme).

En Suisse, P. PRESS (58) souligne l’importance de la découverte par cliché pulmonaire systématique et il écrit : “En ce qui concerne l’aspect clinique, relevons la fréquence des découvertes fortuites (168 cas, soit 52,3 %), le plus souvent lors d’examens radiophotographiques, parfois à l’occasion d’examens généraux faits pour d’autres motifs”. Il conclut d’ailleurs : “D’après l’enquête dont nous venons de présenter les résultats, il ressort que la sarcoïdose se présente dans notre pays comme une affection dont le diagnostic est avant tout radiologique.”

Dans une étude ultérieure, menée en collaboration avec F. CARDIS (60), il écrit même : “la moitié des réponses (10/21) admet qu’un lymphome hilaire bilatéral, découvert fortuitement chez un sujet en parfaite santé apparente,* présentant une formule sanguine et une vitesse de sédimentation physiologiques ou à peine altérées, avec une réaction tuberculinique négative ou faiblement positive, justifie le diagnostic de sarcoïdose” ; mais il ajoute qu’il persiste un chiffre non négligeable “où le diagnostic repose sur une IMPRESSION clinique et radiologique. Est-ce suffisant ? Il est indispensable de se poser la question en raison de l’existence d’affections pulmonaires qui peuvent présenter des aspects radiologiques évocateurs de sarcoïdose”.

Nous verrons au 2e chapitre quels moyens d’investigation nous utilisons pour affirmer le diagnostic.

Mais c’est en Scandinavie, en Suède surtout, que cette notion a été mise au premier plan ; sous l’impulsion de LOEFREN (8), la sarcoïdose a été recherchée par examen radiologique systématique de la quasi totalité de la

1) * C’est nous qui soulignons

population dans plusieurs régions de Suède. Et, c'est sur les résultats obtenus que les médecins ont calculé la fréquence de cette maladie, fréquence très élevée (26,7 cas pour 100.000 habitants) où l'absence de signes cliniques prédomine, ce qui donne un pronostic excellent comme nous le verrons tout à l'heure.

Au Danemark, dans plus de la moitié des cas et surtout chez les hommes (ALSBIK) (5), la symptomatologie clinique est absente.

En Norvège également, le silence clinique et la découverte par examen radiologique systématique prédominent.

Cette notion est aussi valable pour les autres pays de l'Europe septentrionale : La Grande-Bretagne, la Hollande, l'Allemagne, etc...

Au contraire, les pays méditerranéens n'ont que peu de sarcoïdoses asymptomatiques. Il est vrai que la sarcoïdose y est peu fréquente, que les examens radiologiques systématiques y sont peu pratiqués.

Au Japon, KITAMURA (34) et ses collaborateurs écrivent dans une étude portant sur 700 cas, que la moitié fut découverte par "examen radiologique de routine".

Aux USA, où l'on bénéficie en outre des statistiques de la médecine militaire, surtout à l'incorporation, il semblerait que la proportion des découvertes radiologiques fortuites soit aussi grande. Bien que MOYER et ACKERMANN (48) écrivent "qu'il ne semble pas exister de corrélation entre les signes cliniques et l'étendue de l'envahissement du parenchyme pulmonaire", et qu'ils concluent "que la sarcoïdose pulmonaire ou médiastinale peut être entièrement asymptomatique", seuls deux cas sur les vingt-huit de leur étude présentent un BBS à début inapparent, découverts par radiographie pulmonaire de routine. (Les deux cas d'ailleurs au stade d'adénopathie médiastinale).

Également RILEY (64), dans une étude de cinquante-deux cas, n'a que neuf BBS asymptomatiques (17,4% des cas). De même NORMANN et SHOEMAKER (51) n'ont qu'un début inapparent sur six.

Enfin STAVROPOULOS (72) étudiant six cas américains découverts à l'incorporation (où l'on pourrait croire que tous auraient un début inapparent) n'a que trois BBS asymptomatiques. Il est vrai que la proportion de sujets de race noire atteinte de BBS y est très grande et que ces sujets présentent plus volontiers un début bruyant.

Pourtant une statistique new-yorkaise montre un taux de fréquence de sarcoïdose découverte par dépistage radiologique de 39 pour 100.000 habitants pendant la période 1956-1962 et, dans une enquête de 1965, un taux de 30 pour 100.000 habitants, chiffres énormes (cités par MORIN) (46).

En Australie, ROBINSON et POUND (65) ne comptent, dans une présentation de trente cas, qu'un seul début asymptomatique découvert par examen radiologique de routine. Il faut cependant ajouter que l'extrême dispersion de la population dans ce pays empêche sans doute des contrôles aussi réguliers qu'en Europe.

En conclusion, si nous considérons la sarcoïdose sur le plan mondial, elle est dans plus de la moitié des cas (55%) une découverte d'examen radiologique systématique. (TURIAF) (75)

Pour notre part, nous rapportons quelques observations de sarcoïdose, décelée par examen radiologique systématique et traitée au service de pneumophtisiologie de l'Hôpital Pasteur, Colmar. (Dr. WARIN)

Observation No 1 —G... Marcel, né en 1949

Le jeune homme, sans antécédents particuliers, est incorporé en 1969 avec une scopie normale.

Il présente, au début de l'année 1970, une crise d'appendicite pour laquelle il est hospitalisé à l'Hôpital Militaire Baur ; on y pratique une scopie préopératoire qui montre une augmentation des hiles ; la radiographie de contrôle révèle des adénopathies hilaires bilatérales, surtout importante à droite, et un élargissement du médiastin supérieur à contours polycycliques.

La maladie de BBS est immédiatement suspectée et l'on pratique une médiastinoscopie : l'exérèse de deux ganglions permet d'affirmer le diagnostic de sarcoïdose à l'examen histologique.

Par ailleurs, l'examen clinique est négatif, le bilan biologique normal (pas d'hypergammaglobulinémie), la fonction respiratoire est satisfaisante.

La corticothérapie est instituée (20 mg de Cortancyl et 1 gr de potassium par jour au début).

L'évolution montre une normalisation des clichés pulmonaires en six mois.

CAS No 1

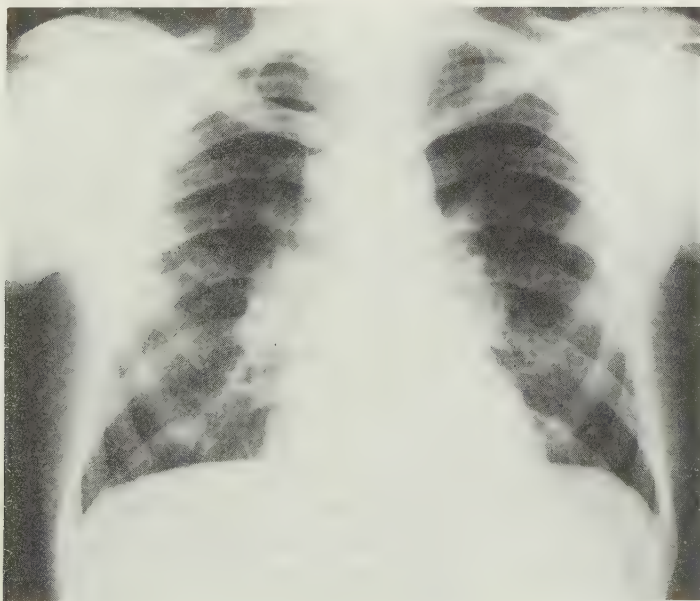
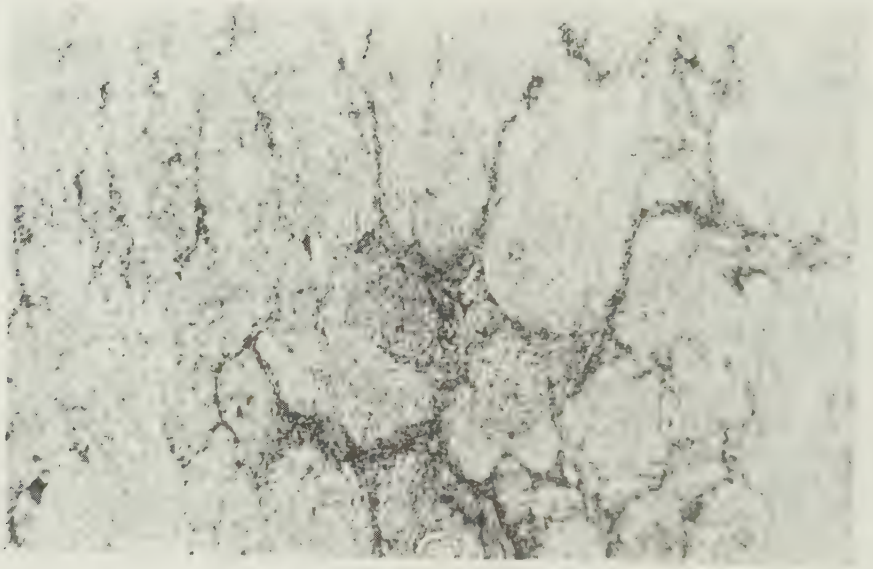


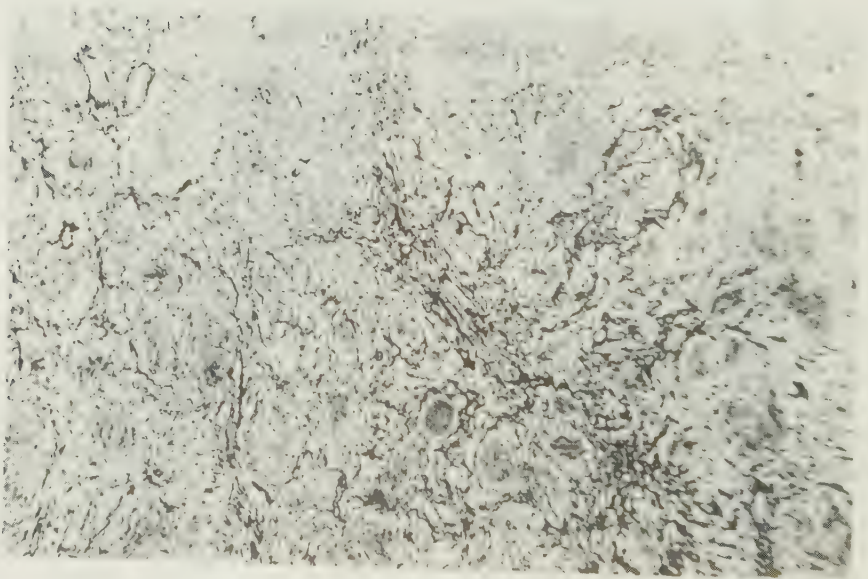
Image adénopathique typique des deux hiles avec élargissement en forme de bande, assez importante, du médiastin supérieur droit.

CAS No 1

Aspect typique de BBS.

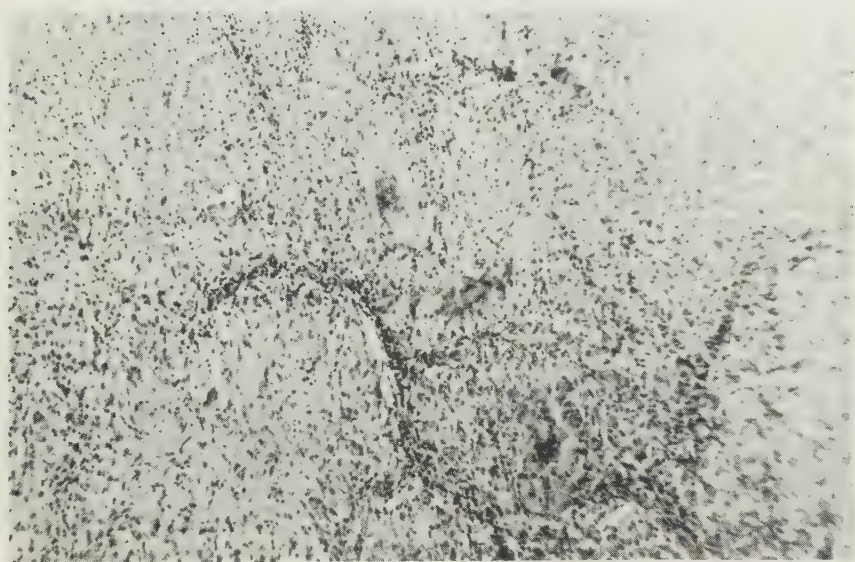


grossissement à la loupe



grossissement 80 fois : (coloration de Gomori)

CAS No 1 (suite)



Grossissement 120 fois

Observation No 2 — R.. Anne-Marie, née en 1947

La malade est radiographiée à la médecine du travail au début de l'année 1968 : le cliché pulmonaire révèle une ombre ovale du hile gauche, à aspect pseudo-tumoral.

La malade est hospitalisée le 29 février 1968 au service de pneumophysiologie de l'Hôpital Pasteur. L'examen clinique révèle des adénopathies sus-claviculaire gauche, sous-angulo-maxillaire gauche, sous-mammaire gauche et axillaire gauche (que la malade ignorait). La bronchoscopie et la bronchographie lipiodolée sont normales. L'aspiration du liquide bronchique ramène un matériel ne révélant pas de lésion sarcoïdique ; de même une biopsie ganglionnaire sous-mammaire gauche est négative.

La malade sort du service le 29 mars 1968 mais revient le 1er Juin pour FATIGUE GENERALE*. Après un vaste bilan normal, on pratique une médiastinoscopie qui apporte la preuve d'un BBS à l'examen histologique du ganglion. La malade est alors mise sous corticothérapie qu'il faut malheureusement interrompre au bout de trois mois pour intolérance. Les radiographies pulmonaires successives ont cependant montré pendant cette courte période une très nette diminution de l'image ganglionnaire du hile gauche. Des radiographies pulmonaires pratiquées ultérieurement (une par mois) montrent une normalisation progressive qui est complète en mars 1969.

* C'est nous qui soulignons.

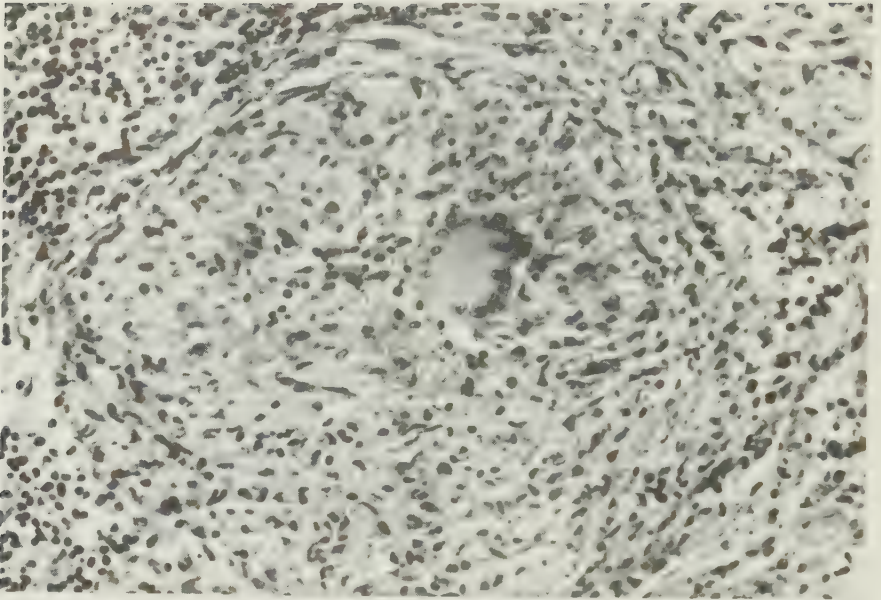
CAS No 2



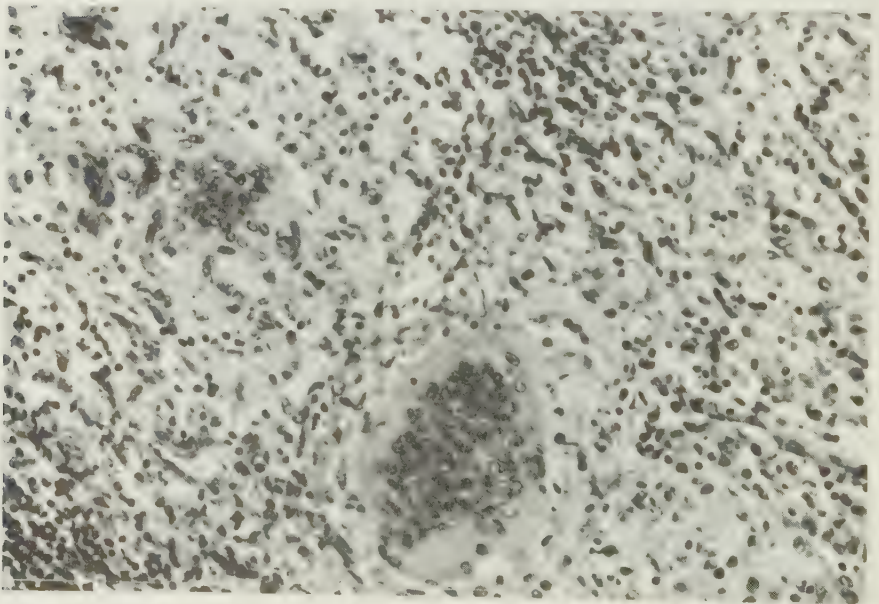
Ombre ovale du hile gauche, à aspect pseudo-tumoral



La tomographie à 9,5 cm précise le siège de l'opacité hilare gauche et l'image normale du hile droit.



Cette photo montre un follicule isolé avec une très grande cellule géante polynucléée.



Au bord de deux granulomes à cellules épithélioïdes, plusieurs cellules géantes polynucléées.

Observation No 3 — S... Marie-Antoinette, née en 1923

En novembre 1966, découverte au dispensaire où la malade est assistante sociale d'une augmentation de volume des hiles, surtout à droite, et d'un fin piqueté nodulaire des régions moyennes droite et gauche, plus marqué à droite.

La malade est admise le 24 novembre ; l'examen clinique découvre un assez gros ganglion sus-claviculaire droit. La cuti-réaction est négative, mais l'intra-dermo-réaction à 100 unités est légèrement positive.

La formule sanguine est normale ; la vitesse de sédimentation est à 29/60.

Afin de confirmer l'hypothèse probable d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, nous pratiquons une bronchoscopie le 30 novembre 1966 : l'aspect bronchoscopique est normal. On prélève des sécrétions à droite et à gauche et on pratique de petites biopsies de la muqueuse sur l'éperon trachéal, les éperons lobaires supérieurs droit et gauche et l'éperon lobaire moyen. Malheureusement, l'examen de ces prélèvements n'a pas permis de confirmer le diagnostic.

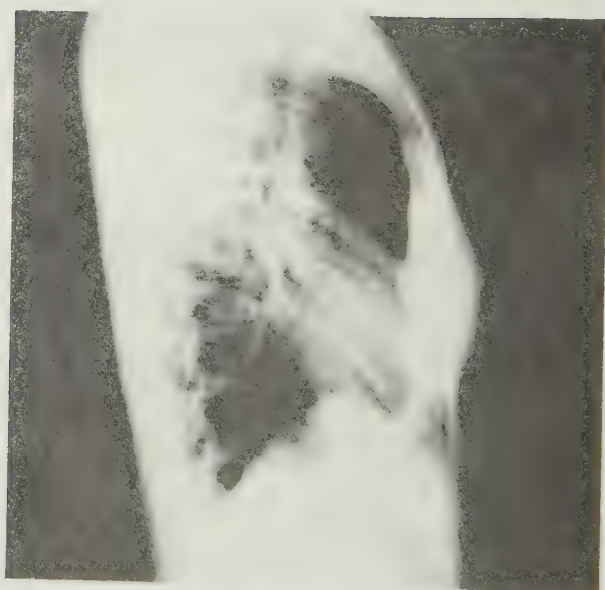
Aussi, pour avoir une certitude, faut-il pratiquer le prélèvement du ganglion sus-claviculaire droit (6 XII 1966). L'examen histologique montre une grande quantité de follicules à cellules épithélioïdes avec de nombreuses cellules géantes polynuclées. Aucun des follicules ne montre de nécrose et ils sont tous entourés de bandes fibreuses. Il s'agit bien d'une maladie de BBS.

Entre-temps, tous les examens de crachats sont revenus BK négatifs.

La corticothérapie est instituée le 9 XII 1966 (5 comprimés de Solupred par jour).

L'évolution montre la régression des lésions pulmonaires.

CAS No 3



Emphysème des deux plages pulmonaires.

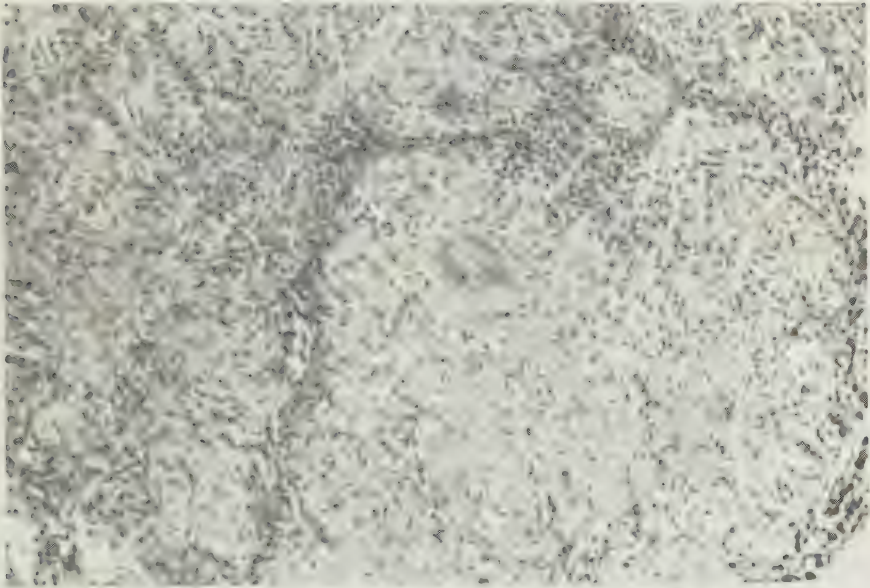
Les disques hilaires sont augmentés des deux côtés avec, ça et là, des nodules de petit calibre entremêlés. On ne voit pas d'agglomérat ganglionnaire proprement dit.

Le médiastin supérieur droit fait saillie sur le parenchyme pulmonaire et on soupçonne une masse ganglionnaire qui se projette dans l'arc aortique.

Splénomégalie.

Sur le cliché de profil, on est frappé par l'emphysème. On voit nettement au dessus de la silhouette cardiaque une masse ganglionnaire "en grappe de raisins" avec des foyers calcifiés.

La scissure interlobaire est filiforme et aboutit à une adhérence phrénique antérieure en forme de tente, non visible sur le cliché de face.



Cette photo montre des follicules confluents (en haut à gauche et à droite). Toujours en périphérie on trouve le granulome à cellules épithélioïdes limité par des cellules mononucléaires.



Coloration de Gomori. Cette technique permet de mettre en évidence un réticulum argentaffine assez dense, entourant surtout la périphérie des granulomes. Les granulomes à cellules épithélioïdes en clair les fibres réticuliniques, forment des traits noirs.

Observation No 4 — S... Marie-Louise, née en 1934

Découverte d'une image miliaire le 13 novembre 1966 par examen systématique pour intervention chirurgicale.

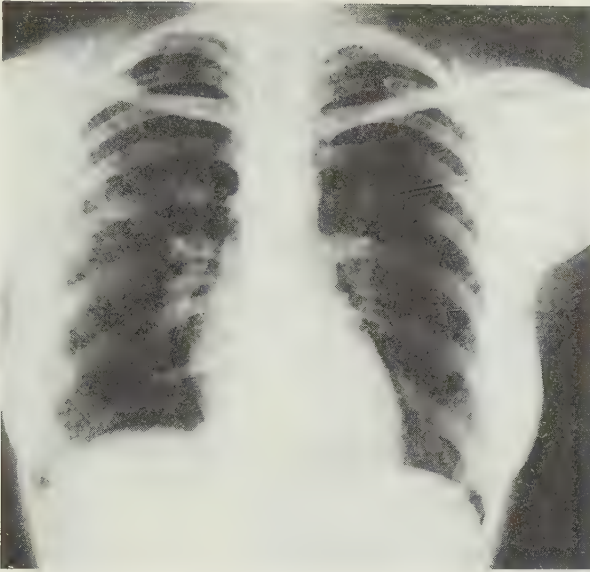
La recherche de la tuberculose est négative ; le traitement anti-tuberculeux ne donne aucun résultat et la malade présente des vertiges dus à la streptomycine. Le diagnostic s'oriente alors vers une maladie de système et une médiastinoscopie (Pr. FORSTER) est pratiquée le 11 janvier 1967. L'examen histologique montre "des granulomes folliculoïdes constitués par des cellules épithélioïdes géantes et quelques mononucléaires, images morphologiques compatibles avec la tuberculose et la sarcoïdose, mais plutôt en faveur de celle-ci".

D'autre part, un EMG pratiqué le 21 janvier pour vertiges montre un tracé de myosite de plusieurs muscles, en particulier au niveau du deltoïde, et emporte le diagnostic en faveur du BBS (voir chap. 3). La radiographie à ce stade montre une image micronodulaire.

La corticothérapie est aussitôt instituée ; elle entraîne une régression des images pathologiques, d'abord rapide, puis très lente et ce n'est qu'au bout de deux ans (juillet 1969) que l'image radiologique est normale.

Ces deux derniers cas démontrent la nécessité d'un diagnostic positif sûr et celle de penser à la sarcoïdose devant toute image radiologique pulmonaire suspecte, comme le montre également le cas suivant.

CAS No 4

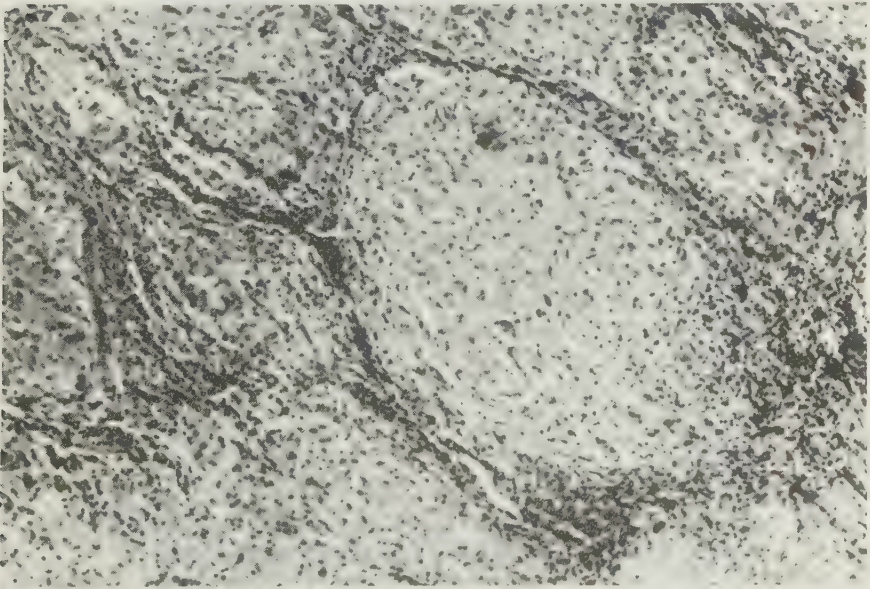


Dans la plage sous-pariétale supéro-moyenne et médiane droite : dissémination nodulaire et striée. Le hile droit ne présente pas d'adénopathie et on voit nettement une partie libre entre la racine broncho-vasculaire et la partie supérieure du cœur.

La plage gauche présente un dessin strié discret surtout dans la partie supérieure. Il n'y a pas de ganglion visible.

Les sinus costo-diaphragmatiques sont libres.

Le ventricule droit est augmenté de volume.



Cette photo montre une zone typique de la maladie de B.B.S. avec un follicule à cellules épithélioïdes entouré d'un manchon à cellules mononucléaires. Une petite cellule géante se trouve en bas de ce follicule. Le voisinage est occupé par des sections d'autres granulomes folliculaires.

Observation No 5 — Sch... Gunter, né en 1944

Il s'agit d'un étudiant qui présentait depuis longtemps des adénopathies hilaires bilatérales (détectées en 1954, à l'âge de dix ans) en l'absence de tout signe clinique.

La radiographie de novembre 1959, de juin 1960 et de février 1963 ont confirmé cette image, évoquant une maladie de BBS. La cuti-réaction a toujours été négative.

Un prélèvement ganglionnaire axillaire, pratiqué en 1960 au C.H.U. de Strasbourg donna la preuve histologique de la maladie. Depuis, le malade a été suivi régulièrement au dispensaire de Colmar (Dr WARIN).

L'évolution a montré, de 1963 à 1965, une diminution des adénopathies hilaires mais la trame parenchymateuse s'est épaissie et des nodules sont apparus. Cette évolution n'a pas retenti sur l'état du malade et n'a eu d'autre traduction que radiologique. La recherche des BK a toujours été négative.

La VS, le 25 mars 1965, est à 5/18.

La corticothérapie, retardée par des circonstances indépendantes de la volonté des médecins, est finalement instituée le 10 septembre 1965 (3 comprimés de DILAR par jour) et provoque une régression progressive, mais lente, des images nodulaires et des adénopathies hilaires.

Le traitement est arrêté en mai 1966 (durée 8 mois) mais repris en septembre devant une nouvelle augmentation des images pathologiques parenchymateuses ; il est cette fois moins efficace et doit être prolongé pendant plusieurs années : on note alors un nettoyage important bien que partiel (février 1968) permettant une diminution des doses thérapeutiques.

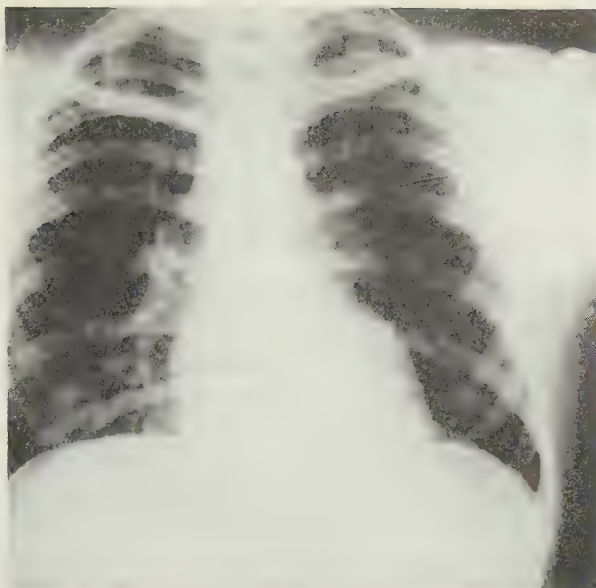
En novembre 1969, on interrompt pour deux mois la thérapeutique du fait de l'augmentation du poids du malade. Une nouvelle accentuation des images micronodulaires est notée. La corticothérapie est alors reprise (janvier 1970) à des doses assez faibles : un comprimé de DILAR par jour et une injection de Synactène retard (0,5 mg) tous les dix jours. Cette reprise thérapeutique provoque une importante diminution de l'aspect réticulo-nodulaire des deux champs mais l'épaississement de la trame est accentuée (fibrose ?) (graphie du 23 avril). Le malade se plaint d'ailleurs à cette époque de douleurs intercostales et d'une légère gêne respiratoire ; ces troubles disparaîtront au bout de deux mois.

Le traitement est donc poursuivi ; l'amélioration des images radiologiques est très lente : le cliché du 10 novembre 1970 montre une persistance des images réticulo-nodulaires mais une trame moins épaissie (diminution de la fibrose ?).

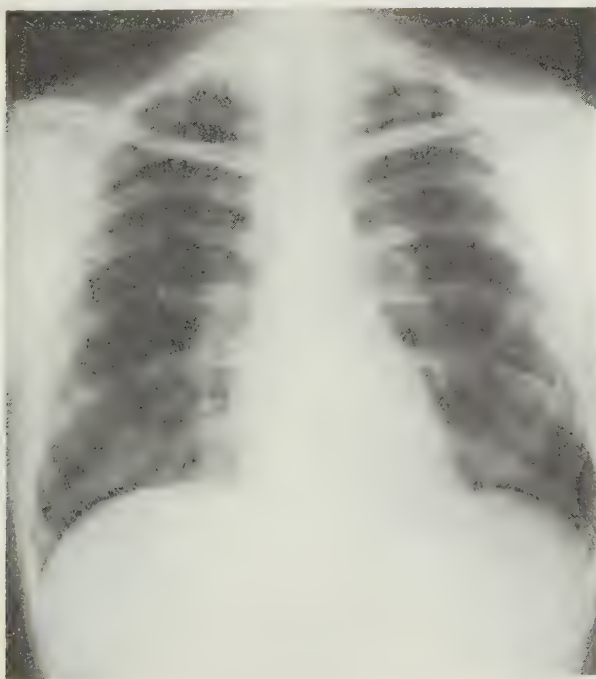
Nous nous trouvons ici en présence d'une maladie au long cours sur laquelle la corticothérapie ne semble pas avoir d'effet direct.

L'intérêt particulier de ce cas réside dans l'existence d'un phénomène de balance : de 1963 à 1965, le processus pathologique a semblé être "chassé" par les ganglions vers le parenchyme pulmonaire (apparition d'images nodulaires, épaississement de la trame).

CAS No 5



Radio pulmonaire de 1965 (date du début du traitement)
Adénopathies hilaires bilatérales. Trame parenchymateuse épaissie et présence de micronodules.



Cliché du 23 juillet 1970 : Normalisation partielle des images parenchymateuses ; les hiles restent hypertrophiés.

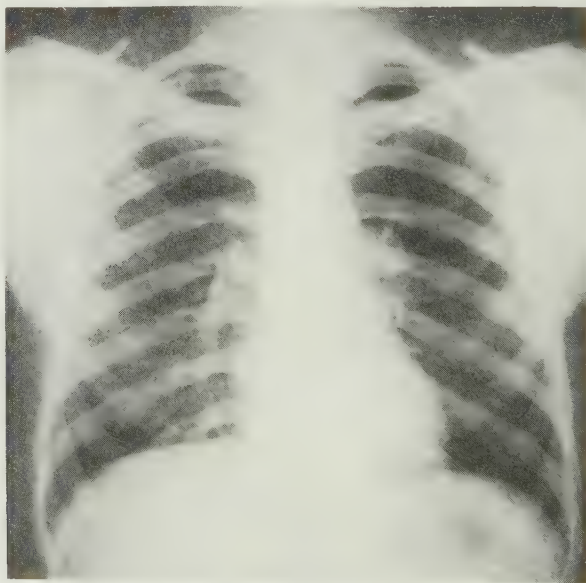
Dans les quatre observations suivantes que nous vous présentons, la preuve histologique du BBS n'a pas pu être obtenue, mais les tests radiologiques et paracliniques étaient suffisamment évocateurs de la sarcoïdose pour affirmer le diagnostic. La thérapeutique a d'ailleurs confirmé, par son évolution, le diagnostic qui avait été porté.

Observation No 6 — M... Marcel, né en 1947

A son incorporation en 1967, la scopie pulmonaire du malade est normale. Quelques mois plus tard, il se blesse à une jambe et est hospitalisé à l'Hôpital Militaire Baur. La scopie est suspecte et la graphie pulmonaire révèle une atteinte micronodulaire des deux champs pulmonaires. Le malade ne présente aucune symptomatologie clinique ; il est alors considéré comme "tuberculeux" (cuti-réaction négative mais IDR positive) et traité aux antituberculeux au sanatorium de l'Altenberg de janvier à avril 1968, période pendant laquelle le traitement ne modifie pas l'aspect radiologique pulmonaire.

Cet échec amène les médecins à suspecter la sarcoïdose et le malade est envoyé au service de pneumo-phtisiologie de l'Hôpital Pasteur où il entre le 13 mai 1968. Les épreuves spirométriques révèlent un syndrome restrictif.

La corticothérapie améliore progressivement le tableau radiologique et permet, dès le mois de juin, de traiter le malade de façon ambulatoire. Les micronodules diminuent lentement mais régulièrement et disparaissent complètement en juillet 1969.



CAS No 6

Type miliaire des deux plages avec, çà et là, confluence nodulaire. Les hiles montrent avant tout un dessin vasculaire déplacé par une adénite discrète bilatérale.

Observation No 7 — I... Liliane, née en 1936

Au cours d'un examen systématique en juin 1969, on avait constaté une augmentation des deux hiles et on avait pensé à la probabilité d'une maladie de BBS.

La cuti fut négative, ainsi qu'une intra-dermoréaction pratiquée ultérieurement.

Au cours d'une hospitalisation de débrouillage, une bronchoscopie pratiquée le 5 XI 1969 montre un aspect endobronchique sans particularité et permet d'effectuer une biopsie des deux éperons lobaires supérieurs droit et gauche et une aspiration-lavage aussitôt après pour vérification histologique d'un BBS probable.

Bien que les prélèvements aient été relativement profonds, il n'a pas pu être décelé de granulome nodulaire chronique caractéristique de la maladie de BBS. On a seulement trouvé des glandes annexes des bronches et des cellules épithéliales bronchiques en général peu inflammatoires.

Par ailleurs, l'ECG était normal ; l'urée, la glycémie, les tests hépatiques, le sérobiogramme, l'hémogramme l'étaient également. La vitesse de sédimentation était de 8/20.

Jugeant que l'image radiologique, accompagnée de tests tuberculiniques négatifs et d'un EMG montrant de discrets signes d'atteinte neurogène (dispersée dans les domaines circonflexe, radial, cubital et sciatique poplitée externe droit), était suffisamment évocatrice d'un BBS, nous avons renoncé, à la demande de la malade, à pratiquer une médiastinoscopie et la corticothérapie fut instituée (20 mg, puis 15, puis 10 mg par jour) ce qui normalisa les clichés pulmonaires en quelques mois.

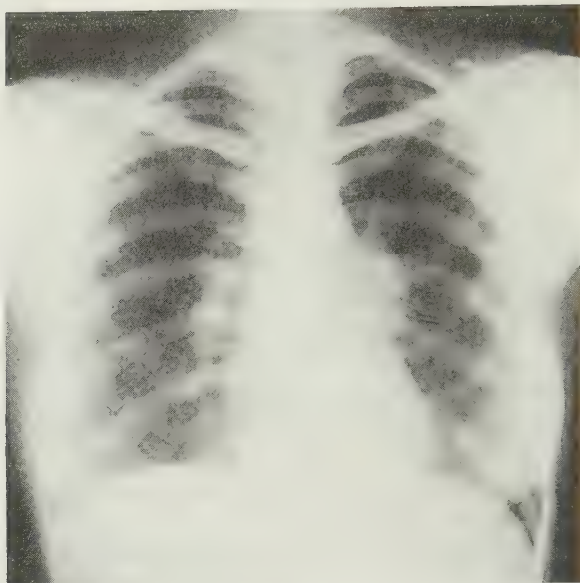


Image type d'une adénopathie Boeckienne des deux côtés, surtout à gauche, avec "un tracé au couteau" des contours ganglionnaires.

Ce n'est que du côté droit que l'on voit un dessin micronodulaire et discrètement strié.



Le cliché tomographique (coupe à 9 cm.) montre nettement les adénopathies hilaires.

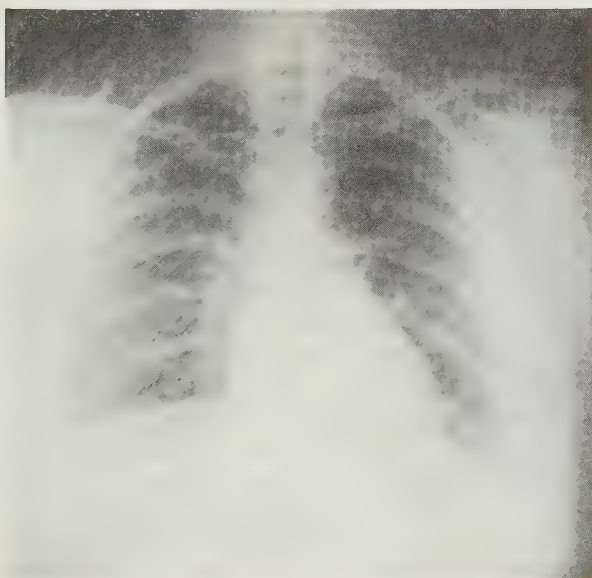
Observation No 8 — Mme S... Madeleine, née en 1924

La malade passe au camion-radio en mai 1968 : la radiophotographie (R.P.) montre une image macronodulaire confirmée par la radiographie standard et les tomographies. La recherche de la tuberculose est négative, le traitement d'épreuve antituberculeux pratiqué pendant trois mois ne modifie par l'image radiologique.

On suspecte alors la sarcoïdose ; les biopsies de l'éperon trachéal, des éperons lobaires supérieurs gauche et droit sont malheureusement négatives.

Le traitement corticoïde est malgré tout institué le 9 septembre 1968 et aboutit à une guérison lente.

CAS No 8



Les deux plages pulmonaires montrent un semis macronodulaire qui est nettement confluent dans toute la plage droite (lobe moyen et lobe inférieur).

Du côté gauche, le processus est moins prononcé. La participation hilare est relativement faible.

Observation No 9 – Mme B... Marie, née en 1896

La malade est hospitalisée en 1963 pour images fibronodulaires du sommet gauche. La bacilloscopie est négative, les images restent stables malgré le traitement tuberculostatique prolongé.

En 1969, la malade présente une dyspnée d'intensité croissante avec toux et expectoration muco-purulente ; à l'examen, on constate une dyspnée au repos, une légère cyanose des téguments, un encombrement bronchique assez important. Les examens complémentaires montrent des gammaglobulines à 33%, 8 éosinophiles à la formule sanguine. La recherche des BK est toujours négative. Les radiographies et tomographies montrent à cette époque un aspect fortement réticulo-nodulaire des deux plages pulmonaires, une majoration des deux hiles et un cœur augmenté de volume.

Par ailleurs, l'examen radiologique osseux révèle une arthrose diffuse de la colonne vertébrale et des extrémités.

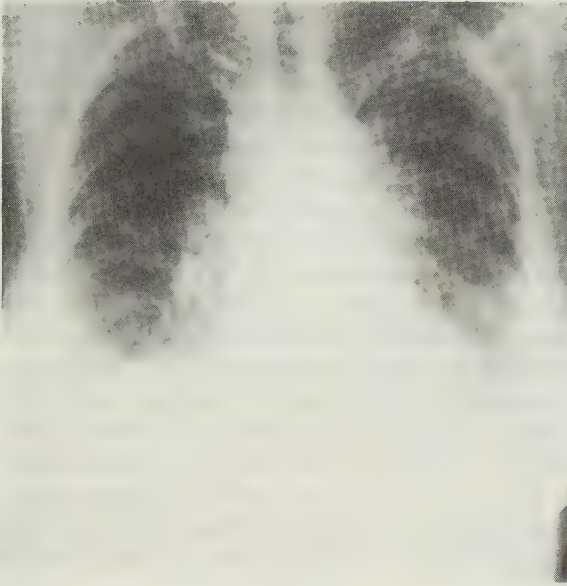
L'examen spirométrique est relativement satisfaisant ; il permet de penser que la désaturation n'est pas due à un trouble ventilatoire mais est consécutive à la fibrose pulmonaire par diminution de la perméabilité alvéolo-capillaire.

Devant le grand âge de la malade, on ne recourt pas à la corticothérapie et l'on se contente d'un traitement symptomatique et antibiotique.

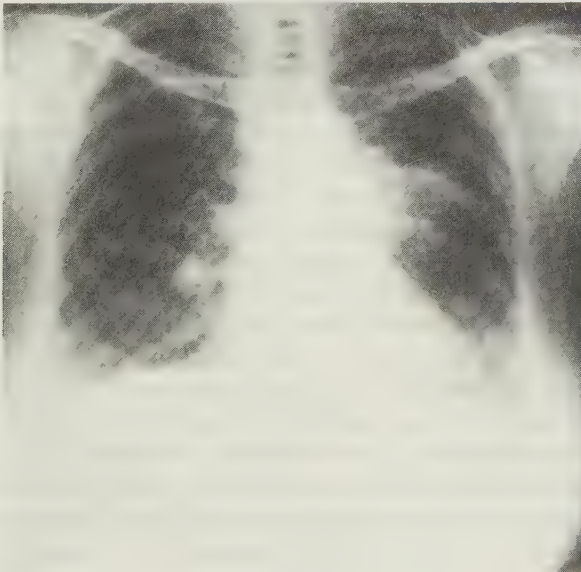
L'évolution montre une modification de l'expectoration qui est moins purulente, plus fluide, mais l'hypoxémie demeure.

Un EMG, pratiqué à titre systématique, le 18 IX 69 montre une atteinte multinévritique orientant d'une part vers une localisation neurologique et, d'autre part, des signes de myosite dans l'extenseur commun des doigts. L'état de la malade ne permettait évidemment pas de bronchoscopie ni de médiastinoscopie.

CAS No 9



Images fibro-nodulaires du sommet gauche.
Adénopathies hilaires droites en "pomme de terre" (pseudo-Hodgkin)
Adénopathies hilaires gauches confluentes.



Un mois plus tard : progression par agglomération des adénopathies
hilaires gauches, ayant entraîné une atélectasie en coin de la partie
supérieure du lobe inférieur.

Cette série de cas, modeste contribution il est vrai, confirme les études citées plus haut.

Or, le dépistage de la sarcoïdose à un stade cliniquement muet, conditionne le pronostic car, laissée à elle-même, la maladie évolue souvent. TURIAF (75) rappelle que dyspnée et toux ne se déclarent qu'à une phase avancée de la maladie, quand elle tend "à verser dans l'insuffisance respiratoire avérée." De son côté, PRESS (59) insiste sur le fait que les malades présentant au début de la maladie des troubles "discrets mais permanents (toux, température subfébrile, dyspnée surtout)" ont un pronostic moins favorable que les malades dont l'affection est découverte par hasard, et il ajoute : "ce fait est bien connu chez les Noirs américains dont on sait qu'ils souffrent de formes de sarcoïdose souvent d'emblée chroniques et particulièrement sévères. SCADDING estime également que le pronostic des affections découvertes par hasard est meilleur que celui des malades venus consulter le médecin en raison de troubles ventilatoires". De telles données expliquent pourquoi la maladie a un meilleur pronostic dans les pays où sa fréquence est grande que dans les pays où sa fréquence est faible. Comme l'écrit WEGELIUS (78), "la sarcoïdose, pouvant exister chez un individu qui se sent en bonne santé, le nombre de cas devrait être considérablement plus grand dans les pays où la totalité de la population subit, indépendamment de tout symptôme pathologique, un contrôle médical, c'est-à-dire une radiographie des poumons." L'augmentation du nombre de cas porte évidemment sur les cas cliniquement muets. Cela explique la place privilégiée de la Suède où les contrôles radiographiques systématiques sont étendus : sur 201 cas suivis par LOEFGREN en 1953, il n'y a AUCUN décès ; même absence d'issue fatale dans les études parisiennes de TURIAF et de BARIETY (récentes il est vrai : 1967) ; 2,8% de morts seulement dans la statistique, parisienne également, de PERNOD (1963). Au Danemark, 3,3% de morts sur les 994 cas de HORWITZ (1967).

Au contraire, les statistiques américaines, qui comptent un grand nombre de cas cliniquement parlants, sont très pessimistes : 25% de morts chez RILEY, 28,1% chez LONGCOPE et FRIEMAN.

Cette étude ne serait cependant pas complète si l'on ne tenait pas compte de l'importance de la technique utilisée. En effet, il faut insister sur le fait que l'investigation radiologique pour le dépistage de lésions précoces présente de très grandes lacunes. Généralement, à pareil stade, les réactions secondaires, exsudation riche en sels radioabsorbants (Chlorure de sodium) sont négligeables. L'altération de fond, préexistante à la formation des granulomes peut se soustraire aux lois physiques de l'absorption par les rayons X. Une image blanche ne veut pas dire : intégrité pulmonaire. D'autre part, les recherches comparatives entre l'image radiologique et la vérité anatomique ont prouvé que les poumons, ganglions hilaires et médiastinaux peuvent être bourrés de lésions granulomateuses miliaires, très fines, sans manifester un signe radiologique quelconque.

Pour ces raisons, il serait imprudent de juger uniquement d'après un seul acte radiologique. De plus, l'éclosion du BBS sur le territoire pleuro-pulmonaire peut se faire de la façon la plus insidieuse sans aucune

répercussion, comme nous l'avons vu, sur l'état général, en analogie avec l'éclosion d'un néoplasme bronchique.

WEGELIUS (78), déjà cité, insistant sur l'importance de la technique utilisée, écrit : "Ceci s'applique naturellement autant à la radiophotographie pulmonaire qu'à la radiographie classique, de grand format et directe. L'expérience acquise en Suède a montré que la radiographie pulmonaire frontale ne suffit pas toujours pour dépister une sarcoïdose pulmonaire et que le sujet doit subir des examens supplémentaires et indispensables pour permettre un diagnostic définitif. L'hypertrophie des ganglions hilaires, critère radiologique le plus important et le plus courant du diagnostic d'une sarcoïdose pulmonaire, peut être déterminée de façon nettement supérieure par une incidence sagittale. Ce procédé permet en outre d'éviter un diagnostic par défaut ou par excès et devrait être obligatoire lors de tout examen pulmonaire systématique. Le diagnostic par défaut laisse passer beaucoup trop de cas positifs. Le diagnostic par excès implique que les dispensaires, "cliniques pulmonaires", etc... chargés du contrôle clinique sont surchargés d'analyses de cas négatifs, ce qui jette le discrédit sur l'ensemble des examens systématiques."...

Pour d'autres auteurs, seules les tomographies sont toujours positives. Dans ses études tomographiques du BBS, VOLUTER 1) insiste sur le grand nombre des ganglions agrandis dans une période où le cliché d'orientation n'en révèle aucune trace. Cette période, dit-il, est la plus sûre dans la découverte des lésions précoces de la maladie (à condition de pratiquer des coupes non seulement dans les plans verticaux, mais aussi dans les plans obliques). Elle révèle avec précision, outre les localisations ignorées, le groupe des ganglions de la bifurcation bronchique toujours caché par l'ombre cardio-vasculaire.

Les différents plans tomographiques nous permettent de "voir en profondeur" l'échiquier des ganglions épibronchiques loin du hile. Ils nous révèlent la déviation et la compression des bronches segmentaires, et avant tout la stase lymphatique précoce par "images radiaires" dans les parages de l'insertion des vaisseaux de deuxième ordre. Certes, tous ces symptômes ne sont pas pathognomoniques pour la maladie ; ils se voient dans les cancers bronchiques comme symptômes d'alarme, mais leur contrôle sérié et leur radio-kinésie beaucoup plus lente que celle des néoplasmes peuvent nous dévoiler la nature du processus où d'autres méthodes d'investigation sont impuissantes.

Malheureusement, de telles méthodes d'investigation sont trop compliquées, trop longues, trop coûteuses, impossibles à appliquer à une grande échelle et, surtout, irradient beaucoup trop les patients pour le résultat escompté ; leur pratique ne peut être qu'expérimentale. Pour les mêmes raisons, les examens radiologiques pulmonaires systématiques de profil ne sont jamais pratiqués.

1) Diagn. Biocl. en Rad. pulm. Karger, Bâle, 1949.

Conclusion

Nous la laisserons à WEGELIUS (78) : “L’examen radiophotographique pulmonaire systématique, écrit-il, a permis le dépistage d’un nombre considérable de sarcoïdoses pulmonaires. Le nombre de cas de sarcoïdose dépistés dépend non seulement de l’adoption des examens radiologiques systématiques, mais encore de la façon dont l’examen radiologique est effectué, notamment si des incidences pulmonaires sagittales sont pratiquées, et de la recherche et de la connaissance de la sarcoïdose pulmonaire enfin.”

“Une meilleure connaissance de la fréquence de la sarcoïdose pulmonaire et l’efficacité du dépistage peuvent être influencées favorablement par la généralisation des examens radiographiques pulmonaires systématiques. Ceux-ci permettant déjà de dépister la tuberculose pulmonaire, le cancer, et de constater l’état cardio-vasculaire, serviraient en outre, sans frais supplémentaires, à dépister la sarcoïdose. Ce n’est qu’une question de bonne volonté et de connaissance.”

II

IMPORTANCE DE L'ELECTROMYOGRAPHIE SYSTEMATIQUE DANS LE DIAGNOSTIC POSITIF DE LA SARCOIDOSE ET DE SA DETERMINATION MUSCULAIRE

La sarcoïdose musculaire n'a guère, jusqu'à ces dernières années, été citée fréquemment ; aussi les cas décrits dans la littérature sont-ils assez peu nombreux. MUCHA et ORZECOWSKI posèrent les premiers, en 1919, le diagnostic de "dermato-myosite tuberculeuse de type BOECK", mais la description originale est due à LICHAREW, qui, en 1907, conférait déjà une certaine autonomie nosologique à de petites tumeurs fermes disséminées dans le triceps et le gastrocnémien de son malade.

La plupart des cas se manifestent par des nodosités, palpables, disséminées dans la musculature qui subit souvent des atrophies, parfois des hypertrophies ; il s'y ajoute souvent un certain degré de sclérose accompagné de contractures. Mais on peut trouver aussi des formes asthéniques et paralytiques, plus rares.

Les diverses formes de ces atteintes musculaires, bien que rares, ont été décrites par la suite par WEINBERGER (1933), BATES et WALSCH (1941), KRABBE (1949), avant d'arriver aux publications récentes, plus nombreuses, dont certaines nous ont servi à rédiger ce travail.

En dehors de ces formes cliniquement apparentes, il existe des atteintes muettes, auparavant uniquement décelables par l'examen histologique et que CASTELLANOS et GALAN ont été les premiers à décrire chez un enfant de 6 ans, en 1946 ; outre une sarcoïdose généralisée, leur malade présentait en effet dans sa musculature, apparemment saine, des nodules épithélioïdes typiques.

La recherche systématique de ces myosites asymptomatiques fut entreprise par MYERS et ses collaborateurs (50) * en 1952. A l'aide de biopsies du gastrocnémien effectuées chez quatre patients atteints de sarcoïdose mais sans symptômes musculaires, ces auteurs ont découvert chez trois d'entre eux des images histologiques caractéristiques de BBS du muscle. Ils conclurent à la fréquence de cette localisation, jusqu'alors considérée très rare, et conseillèrent la biopsie musculaire au hasard (random) pour assurer le diagnostic de sarcoïdose. Des expériences similaires ont été rapportées par POWEL (1953) et UELINGER (1955), par PHILLIPS et PHILLIPS (1956), ainsi que par WALLACE et ses collaborateurs (1958), dont les résultats sont positifs dans 60% des cas.

Tous ces auteurs insistent sur l'importance de la biopsie musculaire dans le diagnostic du BBS.

Mais c'est MAURICE (1954, 1955, 1956) qui donne à cette méthode toute son importance : se basant sur les caractères communs de la sarcoïdose avec les maladies du collagène (voir chapitre suivant), il en vient à annexer la maladie de BBS à ce groupe et à penser que, comme dans les maladies du

* Une remarque s'impose à la lecture de cette publication. Les auteurs décrivent chez leurs malades des polyarthrites fugaces et migratrices ; il conclut à une sarcoïdose articulaire ; or, les radiographies des articulations furent négatives, mais les clichés pulmonaires montrèrent tous des adénopathies hilaires bilatérales : les pneumologues savent bien qu'une maladie pulmonaire peut se manifester par des polyarthrites fugaces et migratrices, simulant le RAA (cancer du poulmon notamment.) Il est donc préférable d'attribuer cette forme à la localisation endothoracique du BBS.

collagène, le muscle est le siège préférentiel du processus pathologique (43). Ses divers travaux confirment la fréquence de la sarcoïdose musculaire puisque la biopsie musculaire est positive dans la grande majorité des cas.

Dans la grande majorité des cas... mais pas dans la totalité ; car la topographie de la biopsie musculaire ne repose sur aucun critère. MAURICE écrit d'ailleurs : "Aucune indication anatomique ne guidait le choix de la région à examiner, aussi le prélèvement était-il effectué au hasard". (42)

Or, les localisations musculaires varient d'un sujet à l'autre, aussi bien dans les formes symptomatiques que dans les formes asymptomatiques, les premières pouvant être considérées comme la suite des secondes. Leur étude permet de mettre en évidence les faiblesses de la biopsie "à l'aveugle", (TURIAF) (75).

Bien que prédominante aux muscles des ceintures,* la sarcoïdose n'en a pas moins une localisation initiale extrêmement variable et la biopsie, alors pratiquée sur un muscle sain, peut être négative.

C'est pourquoi, dans l'ensemble, les biopsies à l'aveugle des muscles périphériques donnent des résultats positifs selon un pourcentage moins élevé que la biopsie bronchique. Certes, l'on pourrait effectuer plusieurs biopsies, sur différents muscles, mais cette méthode présenterait le grand inconvénient de traumatiser le malade.

Or, au cours de l'étude de nos dossiers de BBS, nous découvrons des EMG effectués à Mme S... Marie-Louise (dossier No 4), demandés en raison de vertiges accusés par la malade, avec dérobement des jambes (bien que l'examen neurologique ait été normal).

L'examen électromyographique a été effectué successivement dans le membre supérieur puis dans le membre inférieur du côté droit. (Service Dr. KIRCHER).

Dans le deltoïde, on recueille un tracé assez riche ; les unités motrices de 2,5 millivolts sont parfois brèves, parfois polyphasiques ; elles restent à fréquence basse.

Dans les radiaux, le tracé est riche, et les unités motrices de 2 millivolts sont également parfois brèves et parfois polyphasiques.

Dans l'opposant du pouce, le tracé est riche, avec unités motrices de 2,5 millivolts et fréquence basse ; la vitesse de conduction du médian est de 48 mètres à la seconde avec latence distale de 5,4 millisecondes.

L'adducteur de 5ème doigt atteint un stade interférentiel, mais les unités motrices qui peuvent parfois atteindre 9 millivolts, pulsent à des fréquences élevées ; la vitesse de conduction du cubital est de 41 mètres à la seconde avec latence distale de 3,4 millisecondes.

Dans le quadriceps, le tracé est riche, mais l'aspect souvent déchiqueté ; les unités motrices de 5 millivolts pulsent à fréquence basse.

Dans le jambier antérieur, où l'on peut recueillir des fibrillations, le tracé est riche, mais les unités motrices de 2 millivolts sont parfois polyphasiques, parfois brèves.

* La sarcoïdose musculaire atteint de façon préférentielle les muscles des ceintures, surtout les ceintures pelviennes. Elle atteint également souvent le jambier antérieur.

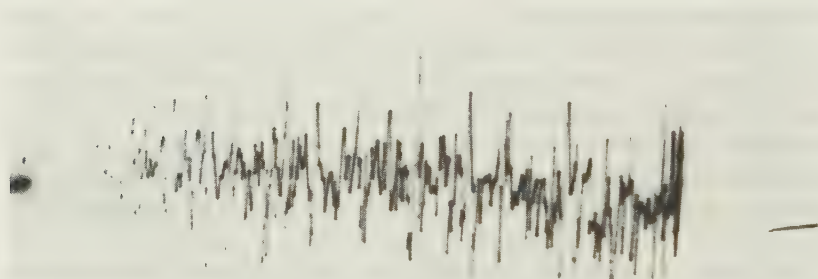
Dans le pédieux enfin, on recueille une interférence pathologique, avec unités motrices de 4 millivolts, parfois polyphasiques, restant à fréquence basse ; la vitesse de conduction du sciatique poplité externe est de 37 mètres à la seconde avec latence distale de 6,9 millisecondes.

Les tracés recueillis dans le deltoïde, les radiaux, le jambier antérieur et le pédieux correspondent à la notion de myosite, avec unités motrices souvent polyphasiques, parfois brèves ; mais l'amplitude en reste sensiblement normale et les fréquences basses.

Les vitesses de conduction du médian, du cubital et du sciatique poplité externe sont par ailleurs dans les limites normales, ainsi que les latences distales.

En raison du traitement, il est difficile d'attribuer l'aspect anormal rencontré à l'affection initiale plutôt qu'à la thérapeutique.

Premier tracé EMG de Mme S... Marie-Louise.



tracé de "myosite" recueilli dans les radiaux : unités motrices de 2 millivolts.
à droite : échelle de 0,5 millivolts.

Un mois plus tard, un nouvel EMG, de contrôle, est effectué dans les mêmes muscles des membres supérieur et inférieur droits.

Le deltoïde atteint un stade d'oscillations monoliformes, crénelées de pointes brèves ; les unités motrices ont 2,2 millivolts et les fréquences restent basses.

Dans les radiaux, on peut obtenir un tracé très riche, ainsi que dans l'opposant du pouce et l'adducteur du 5ème doigt ; les unités motrices du premier muscle atteignent 5 millivolts, sont parfois brèves ; dans l'opposant, les unités motrices peuvent atteindre 8 millivolts ; elles n'ont que 4 millivolts dans l'adducteur du 5ème doigt, mais dans ce dernier muscle, on peut recueillir des fréquences parfois élevées.

La vitesse de conduction du médian est de 45 mètres à la seconde avec latence distale de 4,6 millisecondes ; la vitesse de conduction du cubital est de 45 mètres à la seconde avec latence distale de 3,4 millisecondes.

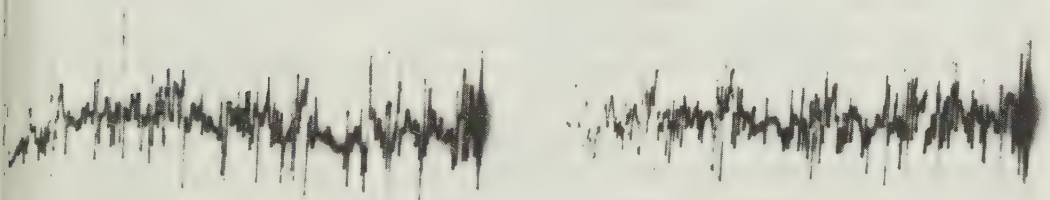
Dans le quadriceps et le jambier antérieur, on recueille des tracés riches dans le premier muscle, les unités motrices de 2 millivolts sont parfois polyphasiques, rarement brèves ; dans le deuxième muscle, elles atteignent 3,5 millivolts, sont souvent polyphasiques, ordinairement brèves ; partout les fréquences restent basses.

Dans le pédieux, le tracé atteint un stade assez riche, avec unités motrices de 2 millivolts et fréquence basse.

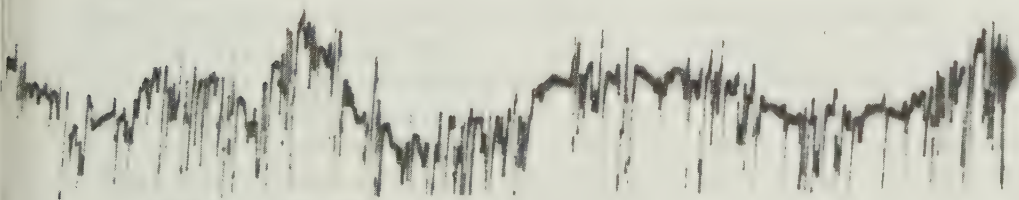
La vitesse de conduction du sciatique poplité externe est de 40 mètres à la seconde avec latence distale de 5,4 millisecondes.

La richesse des tracés actuellement recueillis correspond sensiblement à celle du mois dernier ; néanmoins dans le quadriceps et le jambier antérieur, ils se sont légèrement enrichis.

Deuxième tracé EMG de Mme S... Marie-Louise.



tracé de myosite recueilli dans le deltoïde droit : unités motrices de 2,2 millivolts.



tracé de myosite recueilli dans le jambier antérieur : unités motrices de 3,5 millivolts, polyphasiques.

Les vitesses de conduction du médian, du cubital et du sciatique poplité externe sont normales, ainsi que les latences distales, et correspondent sensiblement aux valeurs notées il y a un mois.

C'est toujours dans le deltoïde, les radiaux et le jambier antérieur que se trouvent les tracés de type myositique, avec unités motrices souvent polyphasiques, et souvent brèves ; à noter l'existence d'unités prédominantes dans les radiaux et surtout l'opposant du pouce (8 millivolts) et par ailleurs les fréquences parfois élevées dans l'adducteur du 5ème doigt.

L'électrodiagnostic a été, à notre connaissance, seulement pratiqué chez les malades qui présentaient des signes cliniques d'atteinte musculaire ou neurologique* ; cette méthode d'examen est un excellent moyen diagnostique dans les perturbations neuromusculaires.

Schématiquement, l'EMG présente des tracés différents selon trois circonstances.

- a) chez le sujet normal, la contraction volontaire
 - augmente la fréquence des unités motrices
 - recrute un plus grand nombre d'unités motrices.Donc, augmentation de l'amplitude, de la fréquence et du nombre des unités motrices.
- b) chez le sujet présentant une lésion d'un nerf moteur (en l'occurrence le nerf moteur du muscle étudié)
 - la fréquence des unités motrices est augmentée
 - mais le nombre des unités motrices recrutées est limité (les autres ne sont pas sollicitées)Donc, augmentation de l'amplitude et de la fréquence des unités motrices, mais leur nombre reste constant.
- c) chez le sujet présentant une myopathie, il s'agit d'une atteinte **irrégulière** des fibres musculaires au sein de l'unité motrice, ce qui donne une faiblesse des mouvements volontaires avec une richesse du tracé recueilli (pour un petit mouvement, beaucoup de fibres sont sollicitées.)
Donc, diminution de l'amplitude, mais augmentation importante de la fréquence, augmentation aussi du nombre des unités motrices ; d'autre part, il n'y a pas d'activité au repos. (d'après BOUILLAT (11).

Or, l'électromyographie des sarcoïdoses musculaires présente la particularité de ne pas toujours montrer des tracés de type myopathique ; elle peut aussi présenter des tracés de type de lésion neurogène, assez rarement il est vrai, mais pouvant égarer et faire porter un faux diagnostic. (GARCIN et LAPRESLE (28). Les diverses publications font d'ailleurs état de 14 EMG de type myogène, 2 de type neurogène, 2 de type mixte. (voir tableau ci-contre).

* HUMPHREY & SHY (32) ont pratiqué un examen électromyographique sur 4 malades présentant une sarcoïdose sans signes cliniques d'atteinte musculaire, mais leurs investigations se sont limitées au nerf cubital et au muscle adducteur du 5ème doigt. Ils ont cependant constaté, chez les 4 sujets, une fatigabilité pathologique à la stimulation faradique, mais aucun signe net de localisation pathologique.

Tableau 1 : EMG dans la sarcoïdose musculaire (d'après HINTERBUCHNER)

	DATE	TYPE	
1) de Morsier et coll.	1954	myogène	
2) DEVIC et coll.	1955	neurogène	(23)
3) KLOTZ et coll.	1955	myogène	
4) AMMITZBØLL	1956	mixte	
5) GARCIN et LAPRESLE	1958	neurogène	(28)
6) BAMMER	1958	mixte	
7) ERBSLOEH et DICTEL	1959	myogène	
8) ERBSLOEH et DICTEL	1959	myogène	
9) KRYGER, RØNNOV-JENSEN	1959	"	
10) BRUN	1961	"	
11) CROMPTON et MacDERMOT	1961	"	
12) CROMPTON et MacDERMOT	1961	"	
13) CROMPTON et MacDERMOT	1961	"	
14) DYKEN	1962	"	
15) HINTERBUCHNER	1964	"	(31)
16) HINTERBUCHNER	1964	"	(31)
17) CASTAIGNE et coll.	1965	myogène	(16)
18) BOCK et coll.	1966	myogène	(10)

Dans le cas que nous avons cité, il n'existait aucun signe clinique d'atteinte musculaire ; nous eûmes alors l'idée de rechercher systématiquement chez les malades suspects de BBS, des perturbations du tracé EMG.

Voici le tracé de Mme I... Liliane dont l'anamnèse est en page 24 du premier chapitre (observation No 7). Cette malade ne présentait également aucun symptôme d'atteinte musculaire et neurologique.

L'examen électrologique a été effectué dans les membres droits, (Service Dr. KIRCHER) :

Aux stimulations faradique et galvanique, on recueille des réponses normales dans le deltoïde, le biceps, le triceps, les extenseurs et fléchisseurs du poignet, le court abducteur du pouce, l'adducteur du 5ème doigt, ainsi que le quadriceps, le jambier antérieur, le jumeau interne, le pédieux et le court fléchisseur du gros orteil.

A l'examen électromyographique, le deltoïde, le biceps et les radiaux activent des tracés intermédiaires ou même riches, avec unités motrices de 1,3 à 1,8 mV, parfois polyphasiques, parfois brèves, dont les fréquences restent basses.

Le tracé du court abducteur du pouce est intermédiaire, avec unités motrices de 1,8 à 3,5 mV et fréquence basse.

Le tracé de l'adducteur du 5ème doigt est riche, mais comporte des potentiels polyphasiques.

Les vitesses de conduction du médian et du cubital sont respectivement

de 47 et 51 m/s ; la latence distale du médian est de 3,6 ms ; celles du cubital sont dispersées entre 2,4 et 15,6 ms.

Au niveau du pédieux droit, on recueille un tracé intermédiaire, parfois interférentiel, avec unités motrices ou oscillations de 2 à 6 mV, dont les fréquences atteignent parfois 25 cps.

Dans le court fléchisseur du gros orteil, le tracé est assez pauvre, avec unités motrices de 3 mV et fréquence basse.

Les vitesses de conduction des sciatiques poplitées externe et interne sont respectivement de 47 et 45 m/s ; les latences distales du sciatique poplité externe sont dispersées entre 5,4 et 15,6 ms ; celle du sciatique poplité interne est de 4,8 ms.

En résumé :

La sarcoïdose de cette malade s'accompagne de très discrets signes d'atteinte neurogène, dispersés dans les domaines circonflexe, radial, cubital et sciatique poplité externe droits ; ces atteintes comportent des potentiels polyphasiques, rarement des fréquences élevées et par ailleurs des dispersions pathologiques des latences distales.

Comme nous le voyons, les perturbations sont de type neurogène. Nous aurions désiré pratiquer une biopsie chez cette malade mais elle l'a refusée énergiquement. Le contexte radiologique, l'évolution sous corticothérapie nous ont cependant permis de poser formellement le diagnostic qui aurait pu rester pendant sans l'EMG.

Cependant, un examen EMG systématique chez une autre malade, Mme B... (observation No 9, page 26) nous a réservé quelques surprises.

L'examen électrologique a été effectué dans les membres supérieur et inférieur droits (Service Dr. KIRCHER) :

A la stimulation faradique et galvanique, on recueille des réponses normales dans le deltoïde, le biceps, le triceps, les fléchisseurs, les extenseurs, le court abducteur du pouce, l'adducteur du 5ème doigt, ainsi que dans le quadriceps, le jambier antérieur, le pédieux, le jumeau interne et le court fléchisseur du gros orteil.

A l'examen électromyographique, on recueille dans le deltoïde, le biceps, l'extenseur commun, le court abducteur du pouce et l'adducteur du 5ème doigt des tracés intermédiaires, avec unités motrices de 1 à 3 mV, dont les fréquences restent basses. A noter que dans le deltoïde, on ne peut mettre en évidence de signe de fatigabilité, le tracé restant bien synchronisé et son amplitude sans changement ; dans l'**extenseur commun**, on note l'existence d'unités motrices souvent polyphasiques et parfois brèves, et, spontanément, on observe quelques potentiels lents, évoquant la notion d'une myosite.



tracé EMG de Mme L... Liliane.

dispersion pathologique des latences distales
du nerf cubital.

La vitesse de conduction du médian est de 50 m/s et les latences distales sont dispersées entre 4,5 et 16,2 ms ; la vitesse de conduction du cubital est dispersée entre 37 et 42 ms et les latences distales le sont également entre 2,7 et 16,2 ms.

Dans le jambier antérieur, le tracé est intermédiaire avec unités motrices de 1,8 mV et fréquence basse.

Dans le pédieux, on recueille un tracé assez pauvre, avec unités motrices de 1 mV et fréquence basse.

Le court fléchisseur du gros orteil atteint un stade intermédiaire avec unités motrices de 7,5 mV, parfois polyphasiques groupées, dont les fréquences restent basses.

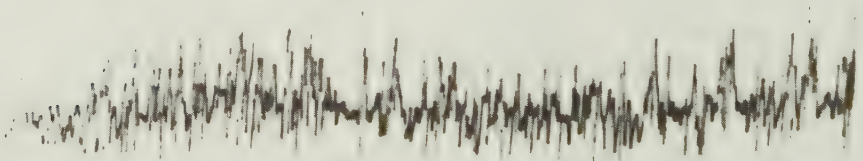
Les vitesses de conduction des sciatiques poplités externe et interne sont respectivement de 40 et 43 m/s et les latences distales respectivement de 5,4 et 7,8 ms.

En résumé :

Il n'est apparu de signes de myosite que dans l'extenseur commun ; il convient par contre de noter l'existence de manifestations de type multinévritique, avec dispersion des latences distales dans le médian et le cubital droits, abaissement pathologique de la vitesse de conduction du cubital, vitesse de conduction des sciatiques poplités externe et interne à la limite inférieure de la normale.

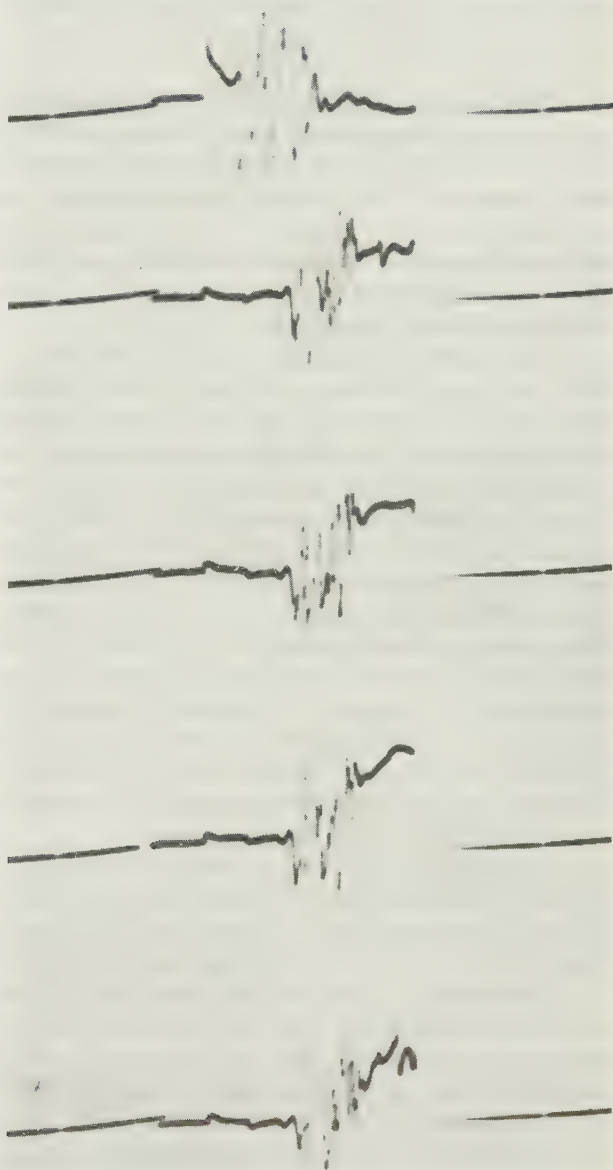
L'atteinte neurologique de cette sarcoïdose est au premier plan ; la myosite est localisée à un seul muscle.

tracé EMG de Mme B... Marie.



aspect myositique du tracé recueilli dans l'extenseur commun des doigts.

tracé EMG de Mme B... Marie.



tracé de multinévrite :

vitesse de conduction ralentie et latences distales dispersées dans les nerfs cubital et median droits.

(la reproduction photographique de l'original est malheureusement de mauvaise qualité)

Ainsi, l'EMG montrait une atteinte musculaire décelable, mais était surtout en faveur d'une localisation neurologique du processus, dont la fréquence n'est malgré tout pas négligeable. Le grand âge et l'état de la malade contre-indiquaient d'ailleurs une biopsie.

Cependant, les limites de l'investigation EMG se posent quand on étudie les aspects histologiques de la sarcoïdose musculaire.

En effet, "au stade initial (qui correspond surtout aux formes cliniquement latentes), la myosite interstitielle se traduit par une infiltration lympho-histiocytaire encerclant des cellules géantes multinucléées, et refoulant les fibres musculaires à ce stade **peu intéressées** par le processus...". "Les troncs nerveux sont indemnes dans les formes musculaires pures". (d'après LAFON et coll. (36).

Or, l'EMG, ne révélant que des atteintes directes des muscles ou des nerfs, ne peut mettre en évidence des éléments qui respectent les fibres musculaires ; il faut donc qu'il y ait un début d'atteinte, fonctionnelle ou anatomique, pour que des perturbations soient enrégistrées.

Il faut souligner que, dans les cas que nous avons présentés, aucune biopsie musculaire n'est venue confirmer les signes EMG. Il serait souhaitable que, dans l'avenir, cette pratique soit adoptée comme elle l'est pour les maladies du collagène, comme le rapporte CHRISTOPHER (18) : "L'électromyographie est un apport dans le choix d'une zone de biopsie musculaire. Bien qu'une maladie primitive du muscle se présente souvent d'une façon symétrique, elle atteint rarement un muscle donné de façon égale sur toute sa longueur et sa largeur, notamment au stade initial de la maladie ; c'est là une des causes principales d'erreur dans la biopsie d'un muscle donné. Le chirurgien en arrive fréquemment à choisir une zone de prélèvement d'échantillon parfaitement normale bien que la maladie existe bel et bien dans d'autres parties du muscle.

L'EMG aide souvent à réduire ce risque ; le praticien peut facilement trouver des régions du muscle présentant un grand nombre d'unités motrices de type myopathique ; il peut les délimiter en surface et indiquer au chirurgien une zone où la biopsie a de fortes chances de revenir positive.

Cependant, il convient de noter qu'il est préférable de ne pas pratiquer la biopsie directement dans les zones d'insertion des électrodes, car les traces microscopiques laissées par ces insertions ressemblent souvent à des lésions musculaires sur les coupes après coloration. Pour cette raison, le praticien délimitera pour le chirurgien une zone immédiatement adjacente à la zone où un haut degré d'activité myopathique a été décelé. L'expérience a montré que cette méthode a augmenté considérablement le pourcentage des résultats positifs."

HYPOTHESES

Si les moyens de diagnostic de la sarcoïdose et la thérapeutique ont fait des progrès remarquables ces dernières années, la recherche de l'étiologie a, hélas, échoué. On avait cru, parfois, arriver au but mais les vérifications nécessaires avaient chaque fois réduit à néant toutes les espérances. Dans son exposé au troisième Congrès International sur la sarcoïdose, à Stockholm en Septembre 1963, LOEFGREN (40) avait fait le point de toutes ces déconvenues ; il avait fait remarquer que, lorsque la maladie de BBS se trouvait associée, chez une même personne, à une autre maladie, on attribuait à cette dernière l'étiologie de la sarcoïdose ; c'est ainsi que de nombreuses maladies furent considérées comme l'étiologie de cette affection, avant de tomber dans l'oubli.

Il fallait adopter d'autres critères de recherche. Des études épidémiologiques furent donc entreprises sur la répartition géographique, sociale, raciale, etc... de la sarcoïdose.

La répartition géographique, étudiée en Europe Occidentale, aux Etats-Unis et au Japon montra une localisation préférentielle dans les pays froids et surtout humides : Nord et côtes Atlantiques de l'Europe, côte EST des Etats-Unis, Nord du Japon (à l'exception de l'île d'Hokkaido, la plus septentrionale de l'archipel nippon). A partir de ces données, diverses hypothèses furent émises ; CUMMING, par superposition de la distribution de forêts de conifères et de la répartition de la sarcoïdose émit l'hypothèse d'une relation entre l'inhalation de pollen de pin et l'éclosion du BBS ; cette idée semblait confirmée par l'existence, dans ce pollen, d'acide diaminopimétique, reconnue dans certains tissus sarcoïdiens, et la reproduction expérimentale par pollen de pin de lésions "sarcoid-like". Mais l'on remarqua qu'en Suisse, la sarcoïdose était très peu fréquente dans les régions jurassiennes, où il y a la plus grande quantité de conifères. L'idée fut alors abandonnée. (17)

La répartition ethnique attira l'attention des statisticiens. La proportion de Noirs américains, de Portoricains porteurs de sarcoïdose dépasse largement celle des Américains de race blanche ; le grand nombre d'Antillais frappés par cette maladie corrobore cette donnée.

Mais ce n'est pas le cas des Africains. LEITNER (1) insiste sur ce point. D'autre part, les Noirs de Paris, originaires des différents pays d'Afrique, n'ont pas manifesté beaucoup de réceptivité à la sarcoïdose, contrairement aux Antillais de cette ville. Y aurait-il entre ces deux groupes ethniques, pourtant très proches, une différence de quelque nature (géographique, alimentaire ou autre) qui serait le facteur déterminant ?

D'autre voies, servies parfois par le hasard, furent explorées. Le rôle du traumatisme fut remarqué par plusieurs auteurs : COAKLEY et ses collaborateurs rapportent en effet l'observation d'un jeune Portoricain blessé à la joue gauche et qui, deux ans plus tard, présente à l'endroit du traumatisme des granulomes du type Boeckien ; les radiographies pratiquées à ce moment là révélèrent des adénopathies hilaires et médiastinales bilatérales (19). SWEET décrit à son tour le cas d'un homme de 32 ans, blessé par une mine en avril 1945, avec éclats disséminés sur toute la surface du corps et dans les yeux ; quatre ans plus tard, le malade présentait des lésions sarcoïdiennes aux

sièges des blessures, même aux yeux où l'on avait pourtant pratiqué l'ablation des éclats. (73)

D'autre part, BAZEY et ses collaborateurs observent une sarcoïdose développée aux points de scarification aux grains de poivre : le malade, un lépreux, membre d'une tribu de primitifs, avait été traité pour sa lèpre par scarification aux grains de poivre, comme c'était la coutume dans cette ethnie. (9)

Le rôle du traumatisme ouvrait la voie aux notions de terrain, de sensibilité, d'allergie ; cette dernière surtout se justifiait d'autant plus que les tests d'allergie cutanée (test de KVEIM, test à la métopirone) sont utilisés pour le diagnostic de la maladie. L'exploration de cette voie est en cours.

Cependant, d'autres auteurs s'orientèrent vers une autre direction : se fondant sur les résultats histologiques et les tests biologiques de la sarcoïdose, ils firent entrer la maladie de BBS dans le cadre des maladies du collagène. En effet, comme l'a écrit MAURICE (43), la réaction spécifique "... débute par des modifications fibrinoïdes de la paroi capillaire auxquelles succèdent des proliférations cellulaires aboutissant à la constitution de nodules particuliers." Plaident également en faveur de la parenté entre sarcoïdose et collagénose :

"a) La coexistence assez souvent signalée chez un même sujet de lésions de ces deux types d'affections.

b) la dysprotidémie fréquente accompagnant la sarcoïdose (en particulier augmentation des bêta et gammaglobulines).

c) la réaction favorable à la cortisone et à l'A.C.T.H.

d) la fréquence de la participation musculaire."

L'exploration de cette voie, très intéressante, est malheureusement rendue difficile par le fait que l'on ne connaît pas l'étiologie des maladies du collagène.

Enfin, peut-on à partir de la thérapeutique tirer quelque argument susceptible d'orienter les recherches pathogéniques ? Nous ne le croyons pas : de toutes les thérapeutiques utilisées, seule la corticothérapie a manifesté à l'égard de la sarcoïdose une activité réelle ; or, dans cette maladie où un grand nombre de cas guérissent spontanément, nous pensons que les corticoïdes n'agissent pas directement sur les granulomes sarcoïdiens, mais qu'ils ont bien plutôt un rôle **inhibiteur** de la fibrose ; c'est ainsi qu'à notre avis s'explique le fait que le traitement ne raccourcit pas l'évolution de la maladie, mais qu'il maintient l'intégrité de la fonction et de la cinétique respiratoires, permettant ainsi au malade de franchir un "cap" dangereux pendant cette période.

L'énoncé des hypothèses ci-dessus est forcément incomplet. Chaque année, de nouvelles observations sur la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann apparaissent dans les bulletins de l'Organisation Mondiale de la Santé. Mais notre tâche était de contribuer à l'étude de la maladie, seulement.

BIBLIOGRAPHIE GENERALE

I. OUVRAGES GENERAUX

- (1) LEITNER : Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. B. Schwalbe, 1949
- (2) TURIAF J. et BRUN J. : La Sarcoidose endothoracique de Besnier-Boeck-Schaumann.
Expansion Scientifique Française (ESF) 1955

II. PERIODIQUES

- (3) ADAMS F.D. : Reversible uremia with hypercalcemia due to vitamin D intoxication.
New Eng. Jour. Med. 1951, 244, 590
- (4) ALAOUI A., POTET F., BURTIN P., JUNDT S., PIERON R., KOURILSKY R., ORCEL L. : Maladie de Waldenström et amylose. A propos d'une observation anatomo-clinique.
La Sem. des Hopitaux de Paris, 45e année, No 412, 8 mars 1969, 768-776
- (5) ALSBIRK P.H. : Epidemiologic Studies on Sarcoidosis in Denmark based on a nation-wide Central Register : A Preliminary report.
Acta Med. Scand., 176, suppl. 425, p. 106-109, (1964).
- (6) AUSTRIAN R., McCLEMENT J.H. RENZETTI A.D. Jr., DONALD K.W., RILEY R.L. and CURNAND A. : Clinical and physiologic features of Some Types of Pulmonary Disease with Impairment of Alveolar-Capillary Diffusion. The Syndrome of "Alveolar-Capillary Block".
Am. Jour. Med., 1951, 11, 667.
- (7) BATTESTI J.P. : Localisations autres que pulmonaires et cutanées de la sarcoidose.
Revue du praticien, 1969, tome 19, No 25, 1er Oct., p. 3.603-3.617
- (8) BAUER H.J. and LOEFGREN : International Study on pulmonary Sarcoidosis in Chest Mass Radiology.
Acta Med. Scand., 176, suppl. 425, p. 103-105, 1964.
- (9) BAZEY A., SALVADOR R., DUPRE A., Mme CHRISTOL B., VITASSE P. : Sarcoidose par grain de poivre chez un malade porteur d'une lèpre tuberculoïde mineure micronodulaire.
Bulet. Soc. Fr. Derm. et Syphil., 74, 684-685, 1967, Fr.

- (10) BOCK H.E., GAYER J., MULLER G. et NIETH H. : Morbus Boeck in der Differentialdiagnose degenerativer Muskelerkrankungen (Morbus Boeck, myotonische Dystrophie)
Mediz. Welt 17, 23 IV 1966, p. 984 - 986
- (11) BOUILLAT M.G. : Données d'électromyographie
Rev. Lyonn. Med., XVI : No spécial, p. 1723, 1967
- (12) BOUR H. : La Sarcoïdose
Rev. du Praticien, 1969, tome 19, No 25, 1er Oct., p. 3.525-3.529
- (13) BRAIN R., RICHARDSON AT., NEVIN S. : Discussion on the acquired Myopathies.
Proceed. of the Royal Society of Med. (Meeting April 26, 1960, p. 823-828)
- (14) BROCARD H. : Les Manifestations pulmonaires de la maladie de BBS.
EMC "Poumons", p. 6,019 A-10, (tome 1, 9 p. VI, 1962)
- (15) BROCARD H. et VANNIER M.R. : La Sarcoïdose chez les Antillais travaillant à Paris.
Journ. de Med. et Chir. pratiques, tome CXL, 15e cahier, Août 1969, p. 631-637
- (16) CASTAIGNE P., CAMBIER J., ESCOUROLLE R., BRUNET P. : Sarcoïdose musculaire à forme pseudo-myopathique.
Rev. Neur. 1965, 113, p. 43-45
- (17) CHRETIEN J. : La Sarcoïdose : bases anatomo-pathologiques. Conceptions nosologiques et pathogéniques.
Rev. du Praticien, 1969, tome 19, No 25, 1er Oct., p. 3.530-3.546
- (18) CHRISTOPHER R.P. : Electromyography in collagen disease.
J.A.M.A., 204, p. 913-915 (3 juin 1968)
- (19) COAKLEY W.A., SHAPIRO R.N., and ROBERTSON G.W. : Granuloma of the skin at site of injury by fluorescent bulb.
J.A.M.A., 1949, 139, 1147
- (20) COGSWELL R.C., CHIFF L., SAFDI S.A, RICHFIELD D.F, KUMPE C.W. and GALL E.A. : Needle Biopsy of the Liver.
J.A.M.A., 1949, 140, 385
- (21) COMROE J.H. : Interpretation of commonly used pulmonary function tests.
Am. Jour. Med., 1951, 10, 356
- (22) CROMPTON M.R., and Mac DERMOT V. : Sarcoidosis associated with progressive muscular wasting and weakness.
Brain, 84, I, p. 62-74
- (23) DEVIC M., MASSON R., BONNEFOY : A propos d'une observation de myosite à nodules de BBS.
Rev. Neur., 1955, 92, 6, p. 563-567
- (24) Editorial. New Eng. Med. J., 1951, 245, 75 : ACTH and Cortisone in infection.
- (25) ESCOUROLLE R. : Formes pseudo-myopathiques de la sarcoïdose musculaire. EMC "neurologie", p. 17, 185 A-10, (tome 2, 2 p. III, 1966)
- (26) GALY P., DORSIT G. : La Sarcoïdose vue par le pneumologue.

- Rev. du Praticien, 1969, tome 19, No 25, 1er Oct., p. 3.585-3.600
- (27) GALDSTON M., WEISENFELD S., BENJAMIN B. and ROSENBLUTH M.B. : Effect of ACTH in Chronic Lung Disease.
Am. Jour. Med., 1951, 10, 166
- (28) GARCIN R. et LAPRESLE J. : Sur un cas de sarcoïdose musculaire ayant simulé une polymyosite.
Rev. Neurol. ; 1958, 99, 2, p. 322-326
- (29) GERMUTH F.G. Jr., OYAMA J. and OTTINGER B. : The Mechanism of Action of 17-Hydroxy-11-dehydro-cortisterone (compound E), and of the adreno-corticotrophic hormone in experimental hypersensitivity in rabbits.
J. Exp. Med. 1951, 94, 139.
- (30) HARVEY J.C. : A myopathy of Boeck's sarcoid.
Amer. Jour. Med., 1959, 26, 356
- (31) HINTERBUCHNER C.N., HINTERBUCHNER L.P. : Myopathic syndrome in muscular sarcoidosis.
Brain, 1964, 87, (2), 355-366
- (32) HUMPHREY J.G., SHY G.M. : Diagnostic Electromyography.
Arch. Neurol., (Chicago), 1962, 6, 339-352
- (33) JONES M.P. : Sarcoidosis
Proc. Royal Soc. Med., 1949, 42, 85
- (34) KITAMURA K., SHIGEMATSU I, HOSODA Y. : Sarcoidosis in Japan : Observation of 700 cases.
Am. Rev. Resp. Dis., 96, p. 956, XI, 57
- (35) LABAUGE R., IZARN P., CASTAN P. : Les manifestations nerveuses des hémopathies.
Rapport au LXIe congrès de Psychiatrie et de Neurologie de langue française.
Nancy, 9-14 septembre 1963, 1 vol. MASSON Ed. Paris 1963
- (36) LAFON R., PAGES P., PASSOUANT P., LABAUGE R., MINVIELLE J., PAGES A. : Localisations musculaires de la maladie de BBS : à propos de 3 observations.
Rev. Neurol., 1955, 92, 6, p. 557-563
- (37) LEWIS, NANCY : Ocular Manifestations of sarcoidosis with a description of seven cases.
Med. Jour. of Australia, 1950, Oct., 582
- (38) LOEFGREN S. : Primary Pulmonary Sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 1953, 145, p. 424
- (39) LOEFGREN S. : Introduction (on : prevalence of pulmonary sarcoidosis studied by mass chest radiology.)
Acta Med. Scand., 176, supplement 425, p. 101, 1964.
- (40) LOEFGREN S. Concept of Sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 176, suppl. 425, p. 3-5, 1964.
- (41) MAURICE P.A. : La biopsie musculaire dans le diagnostic de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Helvetica medica Acta, vol. 21. 1954, fascicule 4/5, p. 445-449

- (42) MAURICE P.A. : La participation de la musculature à la maladie de Boeck-Schaumann.
Helvetica Medica Acta, Vol. 22, 1955, fasc. 1, 16-42
- (43) MAURICE P.A. : Recherches des lésions musculaires dans 46 cas de maladies du Collagène
Revue Française d'études cliniques et biologiques, 1956, Vol. I, p. 772-788, (No 7).
- (44) MICHAEL M. Jr., COLE R.M., BEESON P.B. and OLSON B.J. : Sarcoidosis. Preliminary report of 350 cases with reference to epidemiology.
Am. Rev. Tuberc., 1950, 62, 403.
- (45) MOIGNETEAU L., BARRIERE H., GINET J., Mme de LAJARTRE, AUGUSTI G., GUILLEMENT J.M., : Fibrose pulmonaire interstitielle diffuse révélatrice d'une forme viscérale pure de maladie sclérodermique.
Sem. des Hôp. Paris, 45e année, No 12, 8 mars 1969, 777-785
- (46) MORIN M., RAIN P. : Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Fréquence, évolution et pronostic. Traitement.
Revue du Praticien, 1969, Tome 19, No 25, 1er Oct. p. 3.619-3.636
- (47) de MORSIER G., MAURICE P.A. et MARTIN E. : Besnier-Boeck diffus des muscles et lésions du système nerveux central.
Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica, No 1, Janvier 1954, 34-51
- (48) MOYER J.H. and ACKERMAN A.J. : Sarcoidosis. A clinical and roentgenological Study of twenty-eight cases.
Am. Rev. Tuberc., 1950, 61, 299-322
- (49) MURATORE F. : Muscle biopsy in sarcoidosis.
IIIe Int. Conf. On Sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 1964, 176, suppl. 425, 251-259
- (50) MYERS G.B., GOTTLIEB A.M., MATTMANN, ECKLEY G.M., CHASAN J.L. : Joint and skeletal muscle manifestations in sarcoidosis.
Am. Jour. Med., 1952, 12, p. 161-169.
- (51) NORMAN R.L. and SCHOEMAKER W. : Sarcoidosis.
U.S. Naval Med. Bull., 1949, 49, 407.
- (52) OSGOOD C.K. and FAVOUR C.B. : The effect of adrenotropic hormone on inflammation due to tuberculin hypersensitivity and turpentine and on circulating antibody levels.
J. Exp. Med., 1951, 94, 415.
- (53) ORIE N.G.M., VAN RIJSSEL and VAN DE ZWAAG G.L. : Pyloric Stenosis in Sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 1950, 138, 139.
- (54) OUDET P., ROEGEL E., DELAGE J., MARTIN G. : La protéinose alvéolaire pulmonaire à propos d'un cas vérifié par biopsie pulmonaire.
J. Franç. Med. et Chir. Thor., 1962, 16, 825-840.
- (55) OUDET P., ROEGEL E., MIECH G. : Formes atypiques de la sarcoïdose pulmonaire.
Rev. du Praticien, 1968, tome 18, No 3, 1er janv., p. 335-343

- (56) PARIENTE R. : Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Inter-extér. Novembre 1961, No 165, 5-12.
- (57) PARTENHEIMER R.C. and MEREDITH H.C. Jr. : Splenomegaly with
hypersplenism due to sarcoidosis. Report of a case.
New Eng. Jour. Med., 1950, 243, 810.
- (58) PRESS P. : Aspects de la Sarcoidose en Suisse.
Schweiz. Med. Wschr., 97, 5.8.67, p. 999-1.005
- (59) PRESS P. : Pronostic de la sarcoidose.
Med. et Hyg., No 919, (27 Mai 1970), p. 896-897
- (60) PRESS P. et CARDIS F. : Questionnaire concernant les critères pra-
tiques du diagnostic de la sarcoidose.
Schweiz. Med. Wschr., 99, (1969), p. 1748-1754.
- (61) RANCUREL G., POIRIER J. : Les déterminations neurologiques de la
sarcoidose.
Concours Med., 1968, 90, 3.825-3.832.
- (62) REISSNER D. : Observation on cause and pronostic of Sarcoidosis with
special consideration of its intrathoracic Manifestations.
Am. Rev. Resp. Dis., 96, p. 361-380, September 1967
- (63) RENOLD A.E., FORSHAM P.H. MAISTERRENA J. and THORN
G.W. : Intravenously administrated ACTH. A preliminary report.
New Eng. Med. J., 1951, 244, 796.
- (64) RILEY E.A. : Boeck's sarcoid : a review based upon a clinical study of
fifty-two cases.
Am. Rev. of Tuberc., 1950, 61, p. 231-285.
- (65) ROBINSON B. and POUND A.W. : Sarcoidosis : A survey with report
of thirty cases.
Med. Jour. of Australia, 1950, 2, 568.
- (66) RUTISHAUSER E. et RYWLIN A. : Besnier-Boeck rénal.
J. d'Urologie, 1950, 56, 277.
- (67) RYWLIN A. : L'hyperglobulinémie en cas de Besnier-Boeck rénal.
Arch. des Sciences, 1951, 4, 4.
- (68) SCADDING J.G. : The lungs in rheumatoid Arthritis.
Proceed. Royal Soc. Med., Vol. 62, 3, 227, 1969.
- (69) SHY G.M. : The late onset myopathy. A clinicopathologic study of 131
patients.
World Neurology (Minneap.) ; 1962, 3, 149-160.
- (70) SMITH D.T. and SCOTT N.B. : Clinical interpretation of the Middle-
brook-Dubos Hemagglutination test.
Am. Rev. Tubercul. 1950, 62, 121.
- (71) SONES M., ISRAEL H.L., DRATMAN M.B. and FRANK J.H. : Effect
of Cortisone in Sarcoidosis.
New Eng. J. Med., 1951, 244, 209.
- (72) STAVROPOULOS B.C. : Sur 5 cas de BBS.
J. Franç. Med. et Chir. Thor., 1953, 7, 356.
- (73) SWEET R.D. : Sarcoidosis following injury.
Proc. Royal Soc. Med., 1950, 43, 173.

- (74) TALBOT P.S. : Sarcoid myopathy
Brit. Med. Journal, 4, p. 465-466, 25 XI 1967.
- (75) TURIAF J. : Sarcoïdose Médiastino-pulmonaire.
Acquisitions médicales récentes, 1969, p. 75-87.
- (76) GILBERT G., VOLUTER G. : Le granulome histiocyto-éosinophile.
J. de Rad. et Elect., XXVIII, 465, 1947.
- (77) VOLUTER, RABINOWICZ et GRANET : Forme bronchectasique de la
maladie de BBS.
Journ. de Radiol. et d'Electrol., 1953, 34, 818.
- (78) WEGELIUS C. : Case finding and Roentgen Diagnostic of pulmonary
sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 176, 1964, **supplément 425**, p. 92-95.
- (79) WELLS A.G, and WYLIE J.A.H. : Atuberculin-neutralising factor in the
serum of patients with sarcoidosis.
Lancet, 1949, 10, 439.
- (80) WEST J.R., Mc CLEMENT J.H., CARROLL D., BLISS H.A.,
KUCHNER M., RICHARDS D.W, and COUNAND A. : Effects of
Cortisone and ACTH in cases of chronic Pulmonary Disease with
impairment of Alveolar-Capillary Diffusion.
Am. Jour. Med., 1951, 10, 156.
- (81) WHRIGHT G.W. et FILLEY G.F. : Pulmonary fibrosis and Respiration
function.
Am J. of Med., 1951, 10, p. 642.
- (82) YESNER R. and SILVER M. : Fatal myocardial sarcoidosis.
Am. Ht. Jour., 1951, 41, 777.

PLAN

Introduction	page · 15
I. Dépistage de la sarcoïdose par examen radiologique systématique.	page 27
II. Importance de l'électromyographie systématique dans le diagnostic positif de la sarcoïdose et dans sa détermination musculaire	page 53
III. Hypothèses	page 65
IV. Bibliographie générale	

Vu Nancy le 15-2-1971
Le Président de Thèse
Professeur Roussel

Le Président de l'U.E.R. des
Sciences médicales A
Professeur Duprez

Autorise à soutenir et imprimer la thèse
Nancy le 15-3-1971
Le Président de l'Université de Nancy I
Professeur J.R. Helluy

